

La Dystrophie Endo-Epithéliale de Fuchs

ÉTUDE PHYSIO-CLINIQUE DÉDUCTIONS THÉRAPEUTIQUES

THÈSE

présentée

à la Faculté Mixte de Médecine et de Pharmacie de Lyon
et soutenue publiquement le 5 Juillet 1954
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

MAGNARD Pierre

Né le 19 Janvier 1927, à Lyon
(Interne des Hôpitaux de Lyon)

TRAVAIL DU SERVICE D'OPHTALMOLOGIE DE L'ANTIQUAILLE
(Professeur Agrégé : **Docteur Louis PAUFIQUE**)

IMPRIMERIE ARTISTIQUE EN COULEURS

58, Rue Victor-Lagrange

LYON

—
1954



Digitized by the Internet Archive
in 2026

LA DYSTROPHIE ENDO-ÉPITHÉLIALE DE FUCHS

ÉTUDE PHYSIO-CLINIQUE
DÉDUCTIONS THÉRAPEUTIQUES

La Dystrophie Endo-Epithéliale de Fuchs

ÉTUDE PHYSIO - CLINIQUE DÉDUCTIONS THÉRAPEUTIQUES

THÈSE

présentée

à la Faculté Mixte de Médecine et de Pharmacie de Lyon
et soutenue publiquement le 5 Juillet 1954
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

MAGNARD Pierre

Né le 19 Janvier 1927, à Lyon
(Interne des Hôpitaux de Lyon)

TRAVAIL DU SERVICE D'OPHTALMOLOGIE DE L'ANTIQUAILLE

(Professeur Agrégé : **Docteur Louis PAUFIQUE**)

IMPRIMERIE ARTISTIQUE EN COULEURS

58, Rue Victor - Lagrange
LYON

1954



FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen Honoraire	M. J. LÉPINE
Doyen	M. H. HERMANN
Assesseur	M. J. GATÉ

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. NICOLAS, COLLET, CLUZET, BÉRARD, GUIART, PIÉRY, CADE, PATEL, FAVRE, LÉPINE, SAVY, TRILLAT, LERICHE, MOURIQUAND.

PROFESSEURS

Clinique médicale A	MM. FROMENT
Clinique médicale B	P. RAVAUULT
Clinique chirurgicale A	SANTY
Clinique chirurgicale B	WERTHEIMER
Clinique ophtalmologique	BONNET
Clinique oto-rhino-laryngologique	X...
Clinique urologique	CIBERT
Clinique et prophylaxie de la tuberculose	DUFOURT
Clinique dermatologique et syphiligraphique	GATÉ
Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale	DECHAUME
Clinique des maladies infectieuses et bactériologie	SEDALLIAN
Clinique de chirurgie orthopédique et chirurgie infantile	GUILLEMINET
Clinique gynécologique	POLLOSSON
Clinique obstétricale	PIGEAUD
Clinique stomatologique	DUCLOS
Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge	BERNHEIM
Pharmacie et pharmacologie	LEULIER
Physiologie	HERMANN
Anatomie pathologique	J.-F. MARTIN
Physique biologique, radiologie et physiothérapie	PONTHUS (déta- ché à Beyrouth)
Médecine du Travail	MAZEL
Parasitologie et pathologie exotique	GARIN
Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire	ROCHET
Chimie organique et toxicologie	CHAMBON
Pathologie générale et expérimentale	JOSSERAND
Hydrologie thérapeutique et climatologie	DELORE
Anatomie	GABRIELLE
Pathologie interne	CROIZAT
Chimie biologique et médicale	ENSELME
Pathologie chirurgicale	MALLET-GUY
Histologie	NOEL

Pharmacie galénique et matière médicale	REVOL
Médecine légale et déontologie	BOURRET
Thérapeutique	LEVRAT
Hygiène	SOHIER
Biologie médicale et pharmacodynamie	JOURDAN
Propédeutique chirurgicale	BERTRAN
Botanique et cryptogamie	NETIEN
Chimie analytique pharmaceutique	BADINAND

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Obstétrique	MM. BANSSILLON
Pharmacie et pharmacologie	DREYON
Physique biologique.....	BERGER

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

Parasitologie	MM. COUDERT
Parasitologie	ROMAN
Histologie	X...
Bactériologie	A. BERTOYE
Physiologie.....	CHATONNET
Physiologie.....	CIER
Biochimie médicale	R. CREYSSEL

AGRÉGÉS EN EXERCICE

Pathologie médicale	MM. BRUN
— —	M. GIRARD
— —	P. GIRARD
— —	JEUNE
— —	VACHON
— —	GALY
— —	GONIN
Pathologie chirurgicale.....	BÉRARD
— —	DESJACQUES
— —	LABRY
— —	TRILLAT
— —	DARGENT
— —	MANSUY
— —	GUILLET
Orthopédie.....	Joseph MARION
Obstétrique	BROCHIER
— —	MAGNIN
— —	J. MATHIEU
Anatomie pathologique.....	GUICHARD
Anatomie	LATARJET
Urologie	PERRIN
Ophthalmologie	PAUFIQUE
Neuro-chirurgie	LECUIRE
Oto-rhino-laryngologie	MAYOUX
Dermato-syphiligraphie.....	THIERS
Médecine légale et médecine du Travail	ROCHE

CHARGÉ DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFÉRENCES AGRÉGÉ

Hygiène	M. BENAZET
---------------	------------

LES EXAMINATEURS DE LA THÈSE

BONNET P^r, DELORE, MAYOUX, PAUFIQUE.

A la fin de ces longues années d'études je dédie ce travail à ceux qui m'ont permis d'apprendre le métier que j'aime

AUX MIENS QUI NE SONT PLUS

In memoriam

A MON PÈRE

Que Dieu me donne d'être pour mes enfants le père qu'il a été pour moi.

A MON GRAND-PÈRE

Je voudrais montrer jusqu'au dernier moment, comme il le fit, autant de courage et de bonté.

Dans la douleur de leur absence il me reste leur exemple.

A MA MÈRE, A MA GRAND-MÈRE

Que j'unis dans la même affection profonde. Elles m'ont donné beaucoup de jours heureux et les ont embellis de leur tendresse. Elles savent qu'elles me trouveront toujours près d'elles dans l'épreuve.

A MA FEMME

Elle est pour moi la promesse de jeunesse et d'avenir.

A MES BEAUX-PARENTS

A TOUS LES MIENS

A notre Maître et Président de Thèse
Monsieur le Professeur BONNET

Professeur de clinique ophtalmologique
Chirurgien des hôpitaux

C'est dans son service que tout jeune externe nous avons pris contact avec l'ophtalmologie. Au cours d'un semestre d'internat passé à ses côtés nous avons pu voir ce qu'était l'examen complet d'un malade et ses dons de clinicien, sa faculté d'enseigner clairement nous ont particulièrement séduit. Nous voudrions ne pas oublier sa manière de replacer à chaque instant l'ophtalmologie dans le cadre de la médecine générale.

Nous le remercions ici de la constante sollicitude dont il a fait preuve à notre égard, particulièrement au cours d'un semestre chargé pour nous d'événements qui bouleversèrent notre vie. Qu'il veuille bien nous permettre de lui exprimer notre admiration et notre attachement.

A notre Maître le Docteur Louis PAUFIQUE

Professeur agrégé
à la Faculté Ophtalmologiste des hôpitaux

On ose à peine se dire l'élève d'un Maître dont le prestige est si grand. Il n'en existe pas cependant auprès de qui nous puissions apprendre plus. A l'extraordinaire maîtrise chirurgicale, au don du diagnostic instantané et précis il associe une bienveillance extrême envers ses malades et tous ceux qui l'entourent. Nous pouvons suivre sa technique comme essayer d'acquérir ses qualités humaines. Pendant toute notre carrière nous pourrons ainsi le prendre comme guide et sans prétendre jamais l'égaliser notre but sera atteint si nous restons digne de lui. Nous avons mis toutes nos forces à ne pas le décevoir en écrivant ce travail qu'il nous a fait l'honneur de nous confier et dont nous aurions voulu qu'il soit le reflet fidèle de sa pensée. Nous sommes heureux de lui dire ici notre infinie reconnaissance et notre entier dévouement.

A Monsieur le Professeur DELORE

Professeur d'Hydrologie
Médecin des Hôpitaux

Nous gardons du semestre d'Internat passé dans son service le souvenir le meilleur. Nous avons été conquis par son amour de la médecine traditionnelle, des vertus et des principes qui font la qualité de notre métier. A ses côtés nous avons retrouvé un des buts principaux de la médecine: la connaissance de l'homme. Il a été pour nous un Maître plein d'indulgence, qu'il reçoive ici l'expression de notre profonde gratitude.

A Monsieur le Docteur MAYOUX

Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie
Oto-Rhino-Laryngologiste des Hôpitaux

Il a su rendre facile au jeune interne que nous étions l'abord d'une belle spécialité. La façon dont il sait passer de la pratique clinique journalière, du cas particulier que l'on a sous les yeux, à la pathologie générale a été pour nous un enseignement précieux. La rigueur et la finesse de son esprit rendent fructueux le travail à ses côtés, et nous aurions voulu profiter davantage de l'étendue de sa culture.

Nous voudrions le remercier ici de l'intérêt qu'il a bien voulu nous porter en toutes circonstances et qui nous a profondément touché.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

EXTERNAT:

Monsieur le Professeur BONNET

Monsieur le Professeur Agrégé VACHON

Monsieur le Professeur Agrégé PAUFIQUE

Monsieur le Professeur Agrégé MARION

Monsieur le Professeur Agrégé THIERS

Monsieur le Docteur NAUSSAC

En l'honneur de qui nous voudrions rester toujours et avant tout un clinicien.

INTERNAT:

Monsieur le Docteur GARDÈRE

Monsieur le Professeur Agrégé BRUN

Monsieur le Professeur MAYOUX

Monsieur le Professeur DELORE

Monsieur le Professeur BONNET

Monsieur le Professeur Agrégé PAUFIQUE

(3 semestres)

A nos conférenciers d'Externat et d'Internat:
Docteur DENIS, Docteur DEVIC

A nos camarades de l'Internat et en particulier à
Pierre CHARNAY, Georges COSTAZ, Jean-Pierre
DELAHAYE

En souvenir des jours de jeunesse, de travail et d'amitié.

A Monsieur le Docteur G. BONAMOUR
Ophtalmologiste des Hôpitaux

Dont la bonne humeur est constante et l'enseignement attachant. Il a toujours été pour nous d'une grande bonté et d'une grande indulgence. Nous pensons en particulier à certains jours de septembre 1950.

A Monsieur le Docteur HUGONNIER
Ophtalmologiste des Hôpitaux

Dont nous admirons le geste opératoire si précis. Il nous a été agréable et facile de travailler à ses côtés. Nous tenons à le remercier ici de la bienveillance dont il fait preuve à notre égard.

A Monsieur le Docteur CHAVANNE

Qui fut indulgent pour un jeune interne. Son exemple de conscience et de rigueur professionnelle resteront présent à notre esprit.

A Monsieur le Docteur ÉTIENNE

Dont l'érudition dystrophique nous a séduit et dont les conseils, ceux d'un véritable ami, nous ont été précieux.

A Monsieur le Docteur ROUGIER

A Monsieur le Docteur BARUT

Chefs de clinique à la Faculté

Pleins d'entrain et de bonne humeur, ils guidèrent, avec le sourire,
nos premiers pas.

Aux Docteurs J.-L. BONNET,

Cl. SPIRA, P.-G. MOREAU

Assistants des services d'Ophtalmologie de Lyon

A nos camarades d'Internat en Ophtalmologie

Mademoiselle le Docteur I. BONNET

Monsieur le Docteur G. CAMBRILLAT

Avec tous nos vœux de réussite.

A nos amis des services d'Ophtalmologie de Lyon.

A Madame B. THÉVENIN

Qui a droit à plus d'un titre à notre reconnaissance.

A Madame Sœur FAYARD, à Madame Sœur LAMBERT,

à Madame Sœur CARRAZ

Nous avons eu le plus vif plaisir à travailler avec elles et nous rendons hommage à leur dévouement.

HISTORIQUE ET INTRODUCTION

En 1902 le maître viennois E. FUCHS, au cours d'une Bowmann-Lecture à Londres, mentionna une curieuse affection de la cornée proche des lésions observées dans le glaucome, mais ne s'accompagnant pas d'hypertonie. Il se demandait si elle n'était pas la suite d'une altération de l'endothélium cornéen. Cette idée brillante ne devait être reprise que beaucoup plus tard.

C'est en 1910 cependant que parut dans les « Von Graefes Archiv Fur Ophtalmologie » l'article principal de FUCHS. Il décrivait 13 cas de dystrophie épithéliale de la cornée, donnant les traits principaux de l'affection: âge avancé des malades, prédominance féminine, variations du trouble dans la journée, évolution progressive vers une atteinte grave de la fonction visuelle.

En 1911, KNAPP apporte un cas semblable et essaie sans grand succès le massage des paupières.

En 1912, Uribe TRONCOSO publie le premier cas de dystrophie de Fuchs juvénile, puisqu'il s'agissait d'une jeune femme de 28 ans. Par contre le cas de HOEPPE la même année est celui d'un vieillard de 72 ans. Il en est de même dans l'observation de REESE (1913).

Avec un sens clinique remarquable cet auteur établit un premier essai de classification des kératopathies bulleuses. Il distingue de la dystrophie de Fuchs les œdèmes épithéliaux survenant au cours du glaucome, de l'herpès, après extraction de la cataracte, après action directe d'un toxique tel que la naphthaline. En 1913 également de nouveaux faits cliniques sont apportés par DE SCHEINITZ, GOMEZ et MOTOLESE.

En 1914 WITHAM présente une dystrophie épithéliale chez un malade atteint d'hypertension et de diabète.

CLEGG, en 1915, éveille l'idée d'un facteur familial possible: il rencontre l'affection chez deux sœurs.

FUCHS lui-même revient en 1916 sur la question, pour insister sur la possibilité d'une opacification totale de la cornée.

ZENTMAYER publie en 1918 une belle observation de dystrophie épithéliale.

Par contre les cas de POSEY (1917), KOEPPE (1918) semblent différents de ceux décrits par FUCHS. Ainsi, un peu dans tous les pays du monde, des faits cliniques de dystrophie épithéliale ont été découverts à la suite de la publication de FUCHS. Mais personne n'avait ajouté grand-chose à l'excellente description donnée par cet auteur.

Cependant l'ère de la biomicroscopie va s'ouvrir et les lésions de la face profonde de la cornée vont pouvoir être observées.

KOEPPE en 1916, STAEHLI en 1920 signalent les premiers cas de dystrophie endothéliale de la cornée. Mais c'est à VOGT (1921) que l'on doit la première description clinique précise de cette maladie qu'il nomme « cornea guttata ». MOESCHLER, en 1922, insiste sur sa fréquence. KRAUPA d'abord, puis VOGT remarquent que dans la dystrophie épithéliale la surface endothéliale, quand elle est encore visible, montre les altérations typiques de la « cornea guttata » avec aspect amorphe et pigmentation de la mosaïque endothéliale. Suivis par SALLMANN (1926) ils en viennent à considérer l'altération endothéliale comme constante et primitive dans la dystrophie épithéliale.

La maladie de Fuchs est pour eux secondaire à la « cornea guttata ». VOGT dans son « Atlas » (1930) apportera l'anatomie pathologique des lésions postérieures et montrera, avec des exemples cliniques nombreux, les rapports entre les deux affections. Les Anglo-Saxons étaient, d'autre part, arrivés aux mêmes conclusions. KIRBY, en 1925, décrit en détail la « cornea guttata ». GRAVES (1942), FRIEDENWALD (1925), GIFFORD (1926) publient des observations de dystrophies endo-épithéliales associées.

KOBY, en 1924, donne dans sa « Biomicroscopie de l'œil vivant » un tableau clinique très complet de la maladie de Fuchs, accompagné d'une observation personnelle.

Les cas de GALLENGA (1926) qui se rapportent semble-t-il à l'érosion récidivante de la cornée et de BYERS (1926) rentrent moins nettement dans le cadre de la dystrophie endo-épithéliale, ainsi que ceux d'HILGARTNER et ROBINSON (1925).

Parallèlement à cette étude clinique menée à bien par des auteurs différents, l'anatomie pathologique avait fait de gros progrès. Si FUCHS suivi d'UTHOFF (1920), de FILATOV et KALFA (1930) ne put examiner que des fragments desquamés ou obtenus par grattage, VON HIPPEL (1930) apporte un globe entier.

Des notions de physiopathologie apparaissent. STRAMPELLI (1930) publie d'importants travaux sur l'anatomie et la physiologie de l'endothélium. JULER, en 1930, rappelle l'imbibition de la cornée obtenue par LEBER après grattage de la face postérieure, et décrit ses expériences personnelles d'irrigation de la chambre antérieure du lapin, avec des solutions salines diversement concentrées.

Ainsi vers 1930 une image nette de la dystrophie endoépithéliale de Fuchs se fait jour peu à peu. La maladie commence à être connue et peu de choses nouvelles pourront être ajoutées aux notions acquises à ce moment.

Cependant les faits cliniques continuent à être publiés pendant un certain temps. NIDA, en 1930, ne constate pas de lésions endothéliales mais celles-ci sont retrouvées par DOGGART (1931). PETER en 1932 insiste sur la valeur pronostique de la « cornea guttata » avant toute intervention endoculaire. GOULDEN (1933) rapporte un cas de dystrophie endo-épithéliale qui semble typique. L'observation d'ABOU EL FADD (1934) concerne un jeune malade de 26 ans. THORWALL Davis (1934) traite par la radiothérapie un cas de kératite bulleuse secondaire à des lésions endothéliales. La même année KRAUPA établit un premier essai de classification des dystrophies épithéliales, GOAR apporte de nouveaux documents anatomo-pathologiques sur la « cornea guttata » et BIOZZI la rencontre associée à la dystrophie épithéliale, enfin LE PIVERT consacre sa thèse (Bordeaux) à la dystrophie de Fuchs.

MOTOLESE, en 1936, publie un cas de dystrophie endo-épithéliale juvénile.

Peu à peu, cependant, les faits cliniques simples ne sont plus jugés dignes d'être rapportés. Considérant les symptômes de la maladie comme connus, chaque auteur va insister sur un point particulier: FOSTER (1938) sur l'association possible de la « cornea guttata » avec la cataracte et le glaucome, THÉODORE (1939) sur le caractère héréditaire et familial que peut prendre la dystrophie endothéliale, RAMIREZ (1945) sur l'association de la dystrophie endo-épithéliale au complet avec la cataracte.

LEVITT et LLOYD (1950) donnent un exemple de maladie de Fuchs héréditaire transmise de la mère à la fille. MORTELMANNS, la même année, publie un arbre généalogique relatif à la forme familiale.

Dans des revues générales sur les dystrophies cornéennes, VAN DER HEYDT CLARKE (1951), GOAR (1951), CALHOUN (1950)

considèrent tous l'atteinte épithéliale comme secondaire à l'atteinte endothéliale et insistent sur le danger de la chirurgie intra-oculaire en présence d'une « cornea guttata ». STOCKER (1953), dans un beau travail sur l'endothélium de la cornée, classe la dystrophie de Fuchs parmi les maladies de l'endothélium.

Enfin on commence à parler de la thérapeutique. Mais les résultats de la greffe cornéenne sont décevants: OWENS, CASTROVIEJO ROBERTS. Seuls STOCKER, VALERIO ont des améliorations par la greffe perforante. JOHNSON et NASIK (1951) proposent la section du grand nerf pétreux superficiel et DIAZ DOMINGUEZ les instillations de collyres aux acides aminés. A la Société Française d'Ophtalmologie de 1935, PAUFIQUE rapporte les premiers résultats du pelage postérieur de la cornée.

Les données de la physio-pathologie, mieux comprises grâce aux travaux de COGAN et de l'Ecole de Boston, de FAVALORO et de l'Ecole de Catane, permettent d'envisager une thérapeutique rationnelle de la maladie.

Cependant depuis 1930, date approximative à laquelle une certaine conception de la dystrophie endo-épithéliale pouvait être tirée de travaux importants et documentés, la question ne s'est pas clarifiée. Au contraire, la confusion s'est établie dans les esprits.

AUBINEAU, en 1922, reprenant les observations anciennes de DESPAGNET (1888) et LOHLEIN (1913), décrit une maladie nouvelle: l'œdème primitif de la cornée, dont les symptômes se rapprochent étonnamment de ceux de la dystrophie endo-épithéliale. Le trouble visuel subit des variations importantes au cours de la journée, la cornée présente un œdème épithélial, la maladie se rencontre chez les gens âgés. Il l'attribue à l'hypercholestérolémie et, en 1929, publie de nouvelles observations. Il est suivi par FRANÇOIS (1933), DE WEECKERS (1937).

Désormais les deux maladies vont être pratiquement confondues. Dans de nombreuses observations intitulées « œdème primitif de la cornée » on retrouve les lésions endothéliales caractéristiques de la dystrophie de Fuchs: marquetage de l'endothélium par du pigment brun, aspect amorphe de la mosaïque endothéliale. Mais jamais les problèmes du diagnostic différentiel entre les deux affections, de leur parenté, de leur individualité même qui pourrait être mise en doute, n'ont été abordés autrement que par quelques lignes évasives.

Cependant les observations d'œdème primitif de la cornée se sont multipliées. Dès 1931, MOOTHOVEN VAN GOR et SCHALY

publient un cas chez un malade atteint de tumeur de l'hypophyse. MARBAIX, en 1934, observe l'œdème dit primitif de la cornée chez une jeune femme. HAMBRESIN signale l'heureux effet de l'instillation d'atropine. Puis HAEMMERLI, en 1936, précise les variations du trouble visuel, en rapport avec les périodes d'ouverture et de fermeture des paupières. En 1937, BLAAUW croit à une étiologie herpétique, GRAF retrouve un facteur hépatique et une hypercholestérolémie et LEVITT signale la possibilité d'érosion récidivante de la cornée.

Plus tard, en 1940, BOROS évoque un facteur angioneurotique. Puis TRANTAS (1945), GAUTHIER (1946) signalent des œdèmes de la cornée au cours des conjonctivites aiguës. CHAMBERLAIN et BOLES (1946) suivis de REESE (1948) rapportent des cas dus à l'intoxication par la quinacrine.

PAUFIQUE et son élève PROST, dans sa thèse (1947), apportent de nombreuses observations, les premiers examens anatomo-pathologiques et les premiers résultats d'ailleurs décevants de la greffe de cornée.

DEDEDIMOS, en 1947, rencontre à nouveau l'hypercholestérolémie. MARX publie, en 1948, un nouveau cas sur l'intérêt duquel nous reviendrons. DE JAEGER et BERNOLET observent la fissuration de la Descemet en rapport avec l'œdème de la cornée. En 1949, VALLES rapporte un cas où le facteur héréditaire peut être discuté, COLLIER obtient une guérison par tissuthérapie ; D'ERMO trouve une histaminémie augmentée et fait confiance aux antihistaminiques. VALERIO, en 1950, guérit un malade par la greffe perforante. SIMPSON donne une revue générale détaillée.

Ainsi l'œdème primitif de la cornée et la dystrophie de Fuchs suivent des chemins parallèles. Ils se rencontrent rarement. VALLES se demande si l'on ne devrait pas faire rentrer la dystrophie de Fuchs dans le cadre général des œdèmes de la cornée. FRANCESCHETTI (1950) rapproche les deux maladies et pense qu'il s'agit peut-être d'une même affection.

Le problème se complique d'un troisième facteur. RESSE, en 1913, parlait déjà de dystrophie épithéliale secondaire à l'extraction de la cataracte. JULER, en 1930, rapporte deux cas d'œdème épithélial persistant après cette même intervention. LINDBERG, en 1934, traite des malades semblables par l'abrasion de l'épithélium. Des observations du même genre sont publiées ensuite par MARUCCI et BIETTI (1937), VERHOEFF, en 1944, insiste, comme le faisait PETER, en 1931, sur la fréquence du développement de la dystrophie épithéliale sur

les yeux opérés et atteints de « cornea guttata ». DRELL en publie une nouvelle observation en 1947. En 1941, LEAHY étudie l'action de l'adhérence du vitré à la face postérieure de la cornée dans la production des kératites bulleuses postopératoires.

Ainsi des conditions analogues à celles décrites par FUCHS peuvent être réalisées dans les suites d'une intervention endoculaire, en particulier l'extraction de la cataracte.

— Au terme de ce bref résumé des travaux consacrés à la question, il semble évident qu'une certaine confusion s'est établie. Le nom de dystrophie de Fuchs a été appliqué à des états pathologiques les plus divers. Inversement la maladie semble avoir été méconnue dans un certain nombre de cas.

Il ne paraît donc pas inutile de rappeler la définition précise de la dystrophie endo-épithéliale telle qu'elle ressort des principaux travaux qui lui ont été consacrés par FUCHS, VOGT, GRAVES GIFFORD, DOGGART. Ces auteurs éminents ont laissé de la maladie une image claire dont il ne convient pas de s'écarter.

Il existe chez les gens âgés principalement une lésion de la membrane limitante postérieure de la cornée nommée: « cornea guttata ». Cette lésion a les caractères d'une dystrophie endothéliale. Elle ne s'accompagne habituellement pas de trouble grave de la vision. Mais elle peut dans certains cas se compliquer d'une dystrophie de l'épithélium à type d'œdème, réalisant ainsi la dystrophie endo-épithéliale. Cette dernière par contre aboutit souvent à la cécité d'origine cornéenne.

— On voit aussi que tous les problèmes relatifs à cette affection sont loin d'être résolus.

L'œdème primitif de la cornée est-il vraiment une maladie différente de la dystrophie endo-épithéliale ? Dans ce cas quelles sont les différences.

Les dystrophies cornéennes postopératoires peuvent-elles rentrer dans le cadre de la maladie de Fuchs, telle qu'il l'avait décrite originellement ?

Enfin et surtout quel sera le Traitement ?

Sans doute une réponse définitive à ces questions ne doit pas être envisagée à l'heure actuelle.

De toute façon, avant de les aborder, il convient de rappeler les notions physiopathologiques qui montrent comment un œdème cornéen peut être réalisé par une lésion de la membrane limitante postérieure. Il convient aussi de dresser le tableau clinique de la maladie.

RAPPEL PHYSIO-PATHOLOGIQUE SUR L'ENDOTHÉLIUM ET LA MEMBRANE DE DESCOMET

Nous ne voulons pas aborder ici le problème infiniment complexe de la physiologie de la cornée en général. Nous avons seulement l'intention de rappeler quelques faits qui nous aideront à comprendre le développement de la dystrophie endo-épithéliale et le traitement chirurgical qui lui est appliqué par le docteur PAUFIQUE.

LES PROPRIÉTÉS DE L'ENDOTHÉLIUM ET DE LA DESCOMET

En coalescence anatomique, l'endothélium et la Descemet ont un fonctionnement synergique. Il est d'usage de nommer l'ensemble des deux formations membrane limitante postérieure de la cornée par opposition à la membrane limitante antérieure constituée par l'épithélium et la membrane de Bowmann.

Chacun des deux tissus possède cependant des propriétés qui lui restent particulières.

LES PROPRIÉTÉS DE LA MEMBRANE DE DESCOMET

On peut les résumer de la façon suivante d'après COGAN:

— **L'élasticité**, la Descemet prend de façon élective les colorants du tissu élastique. Lorsqu'elle est sectionnée ses lèvres ont tendance à s'écarter en s'enroulant sur elles-mêmes. Le fait apparaît en particulier lors des ruptures traumatiques de la membrane. — **La résistance aux Processus pathologiques généraux**, en particulier à l'invasion par les vaisseaux sanguins ou par les cellules.

LES PROPRIÉTÉS PARTICULIÈRES A L'ENDOTHÉLIUM

Il est classique de citer sa fragilité aux lésions mécaniques. Il est plus intéressant de considérer certaines réactions cellulaires particulières à l'endothélium.

La première est d'englober les particules avec lesquelles il vient au contact. On le constate en clinique au cours de la sidérose, de la calchose, de la chryséose oculaire. L'endothélium peut aussi englober des amas de cellules étrangères, comme l'a vérifié histologiquement COGAN pour les cellules pigmentaires.

Mais lorsque des formations plus volumineuses sont au contact de la face postérieure de la cornée comme cela arrive avec l'iris dans le leucome adhérent, parfois avec le vitré après extraction du cristallin, l'endothélium abandonne la Descemet et prolifère le long de ce corps étranger particulier. Une zone de dépouillement de la face postérieure de la cornée se trouve ainsi réalisée. Elle amène des troubles graves dans le fonctionnement de la membrane limitante postérieure qui retentissent sur la transparence et la vitalité du parenchyme cornéen lui-même.

Une seconde réaction cellulaire particulière à l'endothélium a été étudiée récemment par J.-P. BAILLART. Examinant l'humeur aqueuse prélevée au cours d'états inflammatoires tels qu'iritis ou iridocyclite cet auteur relève la présence de cellules à caractère macrophagique. La morphologie de ces cellules et leurs affinités tinctoriales l'amènent à conclure qu'il s'agit en réalité de cellules endothéliales desquamées. Celles-ci pourraient, comme les cellules de revêtement du parenchyme pulmonaire ou du péritoine, se mobiliser et jouer le rôle de macrophages.

LES PROPRIÉTÉS DE L'ENDOTHÉLIUM ET DE LA DESCOMET RÉUNIES

Nous avons vu qu'il était d'usage d'admettre l'unicité fonctionnelle des deux formations. Réunies elles présentent des capacités bien spéciales.

Leur plasticité: est une propriété remarquable qui trouvera de nombreuses applications cliniques. La membrane limitante postérieure a été lésée expérimentalement par divers auteurs qui ont employé des techniques différentes. Dans tous les cas on assiste, au bout d'un délai variable, un à deux mois, à la régénération d'une Descemet saine puis d'un endothélium également normal.

NUEL et CORNIL les premiers (1890) avaient vu se reformer un endothélium normal, après destruction par injection de sublimé dans la chambre antérieure. Ces expériences furent reprises par MONESI (1902) et surtout par STRAMPELLI (1930). Celui-ci, travaillant sur le lapin, pratique des coupes en série des cornées traitées, il voit

au début une destruction complète de l'endothélium et de la Descemet. Puis les cellules endothéliales réapparaissent les premières; ensuite seulement la Descemet. C'est, semble-il, un argument de valeur en faveur de la genèse endothéliale de la Descemet. De toute façon des travaux de STRAMPELLI apportent la démonstration précise avec de nombreux documents à l'appui du pouvoir de régénération de l'endothélium et de la Descemet après destruction.

Un autre exemple de l'extraordinaire vitalité du Feuillet postérieur est montré par une expérience de WINCKELMANN. Celui-ci greffe un fragment de sclérotique dans la cornée du lapin. Lors des examens histologiques faits deux mois plus tard, il constate la présence d'une Descemet qui s'est développée en arrière du greffon scléral.

Nous aurons l'occasion de revenir longuement sur ce pouvoir de régénération qui comporte des sanctions chirurgicales importantes. Nous verrons en effet que les constatations faites sur l'animal se vérifient en clinique humaine, lors de la pratique du curetage de la face postérieure de la cornée.

Les propriétés métaboliques du Feuillet postérieur sont également prouvées expérimentalement. Le coefficient respiratoire de l'endothélium et de la Descemet est très élevé. Le Japonais KOHRA avait établi, en 1935, la hiérarchie des besoins en oxygène des différentes parties de la cornée. C'est l'endothélium qui consomme le plus d'oxygène et qui est le plus fragile à l'anoxémie expérimentale. Il se nécrose le premier après ligature des artères ciliaires, alors que la résistance de l'épithélium est beaucoup plus longue. DESVIGNES, BARON et LE VAN ont étudié, en 1953, la respiration des différentes couches de la cornée par la méthode de Warburg. L'endothélium présente le coefficient respiratoire le plus élevé. C'est également au niveau de la Descemet et de l'endothélium que le taux d'acide ascorbique réduit est le plus élevé (FRANÇOIS et RABAEY).

La perméabilité de la membrane limitante postérieure reste le point le plus controversé. On ne peut séparer complètement cette question de celle de la perméabilité de l'épithélium et de la cornée en général. Il n'existe d'ailleurs pas de notions certaines à ce sujet.

Une conception presque antique puisque remontant d'après FAVALORO à NICOLAUS-STENO (1664) convenait d'un passage constant de l'humeur aqueuse à travers la cornée de l'intérieur vers l'extérieur. Aussi curieux que cela puisse paraître elle n'est pas

entièrement abandonnée et RIDLEY en 1930, puis VON BAHR en 1947 pensent, démonstration expérimentale à l'appui, que l'humeur aqueuse peut filtrer à travers la cornée surtout dans la région de l'angle caméculaire mais aussi au centre de la cornée. L'endothélium est considéré comme une membrane perméable.

Cependant LEBER, en 1883, avait émis la théorie de la perméabilité irréciproque de la cornée. Pour lui les membranes limitantes antérieure et postérieure laissent passer la plupart des substances de l'extérieur à l'intérieur, dans le sens épithélium — humeur aqueuse. Par contre, l'endothélium oppose aux liquides contenus dans la chambre antérieure une barrière infranchissable. De l'intérieur à l'extérieur rien ne passe. Cette perméabilité à sens unique est aussi appelée « perméabilité irréciproque » de la cornée.

Actuellement deux grandes écoles se consacrent à l'étude de cette difficile question.

A Boston où travaillent COGAN-KINSEY et leurs élèves, l'endothélio-Descemet est assimilée à une membrane semi-perméable fonctionnant suivant les lois de l'osmose. Par le jeu des pressions osmotiques plus fortes dans le liquide de la chambre antérieure que dans le stroma cornéen elle livrerait passage constamment à l'eau qui s'écoulerait vers l'humeur aqueuse et retiendrait au contraire des sels. Autrement dit l'endothélium est perméable à l'eau et imperméable aux sels.

A Catane, l'endothélio-Descemet n'est pas considérée avec un esprit aussi mathématique. On ne peut ici donner que les conclusions des travaux remarquables consacrés par l'Ecole Italienne et en particulier par SCUDERI à la perméabilité de la cornée. Quelques idées fondamentales s'en dégagent. Sous la direction de FAVALORO, SCUDERI, BONNACORSI, RICCA ont étudié par exemple la perméabilité de l'endothélium à différents colorants vitaux. Ceux-ci n'imprègnent la cornée que si ils ont amené par leur nature chimique ou par leur forte concentration, une lésion anatomique ou tout au moins un trouble fonctionnel de l'endothélio-Descemet. Comme le pensait LEBER, l'endothélium semble constituer un obstacle important à la diffusion de l'eau ou de toute substance depuis la chambre antérieure vers le stroma. Mais cette imperméabilité n'est pas absolue, elle varie suivant les substances. On en arrive ainsi à une notion de perméabilité sélective s'exerçant différemment pour chaque corps mis en jeu. Les auteurs italiens pensent aussi que la perméabilité de la cornée varie avec l'état fonctionnel de la membrane et FAVALORO distingue la

perméabilité physiologique relativement indépendante des lois de l'osmose et sélective, la perméabilité expérimentale peut être encore sélective et la perméabilité pathologique, toujours osmotique.

Cette conclusion très nuancée montre que le mode de perméabilité de l'endothélio-Descemet est encore mal connu. Comme la perméabilité de la cornée en général, elle varie d'ailleurs avec la concentration et le PH du liquide instillé favorisé par l'hypotonicité (NAKAMURA) et l'alcalinité. Il semble plus probable qu'une membrane vivante obéisse à des lois physiques rigides. L'expérimentation, dès l'instant qu'on l'entreprend, apporte une cause d'erreur dont il faut tenir compte. Cependant ces propriétés de perméabilité, ou d'imperméabilité, particulières à la membrane limitante postérieure sont indispensables, nous allons le voir, au maintien de la transparence de la cornée.

LES ROLES DU FEUILLET ENDOTHÉLIUM DESCOMET

On peut lui décrire:

Un rôle dans la défense du parenchyme: en particulier contre les infections venant de l'intérieur de l'œil. On peut remarquer que dans les uvéites graves, où il existe un trouble important de l'humeur aqueuse, les lésions ne gagnent pas le stroma et s'arrêtent à l'endothélio-Descemet. Des facteurs multiples sont certainement en cause dans la genèse de ces faits. Cependant les propriétés de résistance de la Descemet aux invasions vasculaires et cellulaires, de transformation macrophagique des cellules endothéliales semblent jouer un rôle dans la défense de la cornée.

— **Le rôle de l'endothélio-Descemet dans le métabolisme de la cornée est certain.** Le rôle catabolique de la membrane est bien montré par le fait que c'est elle qui consomme le plus d'oxygène. Une action anabolique est plus discutable. Elle pose à nouveau la question de la perméabilité de la limitante vis-à-vis des substances contenues dans l'humeur aqueuse. Il est classique de dire que ce liquide participe par l'imbibition à la nutrition de la cornée. Mais les problèmes relatifs à la perméabilité du feuillet ne sont pas suffisamment bien résolus pour permettre de répondre à cette question.

— **Le rôle capital du feuillet endothélium-Descemet est sa fonction dans le maintien de la transparence de la cornée.**

Il convient, avant de l'envisager, de rappeler les divers facteurs qui contribuent à créer la transparence de la cornée elle-même.

La cornée et la sclérotique sont des tissus de texture et de composition chimique parallèles. Cependant l'un est transparent, l'autre ne l'est pas. Il est logique de supposer que dans les différences qui les séparent réside la cause de la transparence de la cornée. Cette idée est à la base de nombreux travaux.

On doit retenir, semble-t-il, trois facteurs principaux.

- **Un facteur constitutionnel** dérivant de l'architecture des membranes. Dans la cornée les fibrilles collagènes sont disposées parallèlement, dans la sclérotique elles sont entrelacées de façon irrégulière. Ce changement dans l'orientation des fibres marque au limbe scléro-cornéen le passage de l'un à l'autre tissu. HART et CHANDLER ont insisté, récemment encore, sur l'importance de ces faits.

— **Un facteur chimique** : il existe dans le stroma cornéen une substance spéciale, mucoïde, dont MEYER et SCHAFFEE ont fixé la composition: c'est un mucopolysaccharide comprenant une molécule de glucosamine, une d'acide sulfurique. Cette composition chimique est analogue à celle de l'acide chondroïtine sulfurique.

Le mucoïde présente une réaction spéciale aux colorants basiques, tel que bleu de méthylène ou bleu de toluidine, que l'on appelle réaction métachromatique, et qui permet de le mettre facilement en évidence au niveau de la cornée.

De nombreux arguments expérimentaux montrent le rôle important que joue cette substance dans le maintien de la transparence de la cornée.

— La sclérotique ne contient que 13% de mucoïde, alors qu'on en trouve 20% dans la cornée.

— FRANÇOIS et RABAEY ont confirmé récemment que la réaction métachromatique, obtenue facilement dans la cornée, s'arrête brusquement au niveau du limbe.

VAN WALBECK, NEUMANN, RUYTER et VAN DER HOFF ont montré que chez l'embryon de poulet l'apparition de la transparence de la cornée coïncide avec l'apparition de la réaction métachromatique du stroma.

Enfin WINCKELMANN greffe un fragment de sclérotique au milieu de la cornée du lapin. Le fragment sclérotal s'éclaircit et prend une transparence comparable à celle de la cornée. En même temps la réaction métachromatique apparaît dans le greffon. Cette expérience cependant est discutée par MULLER et MAUMENEE qui n'ont jamais constaté d'éclaircissement véritable au cours de 34 transplantations sclérales dans la cornée du lapin. D'autre part, dans l'expérience

de WINCKELMANN, une Descemet saine s'était développée en arrière du fragment opaque, en même temps qu'il devenait transparent.

L'école hollandaise insiste donc particulièrement sur le rôle du mucoïde cornéen. La rigueur des démonstrations expérimentales qu'elle apporte ne permet guère de lui refuser un rôle important.

UN FACTEUR PHYSICO-CHIMIQUE

COGAN, KINSEY et leurs collaborateurs n'attribuent pas une fonction essentielle au mucoïde cornéen. Pour eux la transparence de la cornée est due à l'état de déshydratation constante de la membrane.

Une phrase classique doit être citée à ce sujet: il est à peu près certain que « le stroma cornéen est un gel à hydrophilie incomplètement satisfaite ». Lorsqu'il entre en contact avec l'eau il gonfle et perd ses propriétés de transparence.

La cornée excisée et plongée dans l'eau augmente de 2 à 3 fois son épaisseur et devient complètement opaque.

La sclérotique contient beaucoup plus d'eau que la cornée. Si on la déshydrate fortement elle devient transparente.

Comment expliquer dans les conditions physiologiques l'état de déshydratation constante de la cornée ? COGAN et KINSEY font appel aux lois physico-chimiques de l'osmose. Le stroma de la cornée est en contact avec deux milieux qui sont hypertoniques par rapport à lui: l'humeur aqueuse en arrière et le film précornéen constitué par les larmes en avant. Il en est séparé par deux membranes semi-perméables: la limitante antérieure, épithélium et Bowmann, la limitante postérieure, endothélium et Descemet. Ces membranes sont perméables à l'eau, imperméables aux sels. Suivant les lois de l'osmose, l'eau quitte le milieu hypotonique pour gagner les milieux hypertoniques qui l'entourent...

Il existe donc un courant d'eau continu se dirigeant vers l'humeur aqueuse d'une part, vers le film précornéen d'autre part. Cette évaporation d'eau perpétuelle réalise l'état de déshydratation constante de la cornée.

Cette théorie, extrêmement logique et séduisante est généralement admise aux Etats-Unis. Cependant l'hypertonie du film lacrymal précornéen n'est pas démontrée, COGAN le reconnaît lui-même. D'autre part, les rôles de l'épithélium et de l'endothélium sont alors

en parallèle absolu. Or les lésions chirurgicales de l'épithélium, dans le pelage de la cornée par exemple, ses atteintes traumatiques, ne sont pas suivies d'une perte de transparence importante de la membrane, alors que de minimales ruptures endothéliales provoquent souvent un œdème cornéen diffus.

Pratiquement les trois facteurs que nous venons d'étudier ne s'excluent pas. Le parallélisme des lames de la cornée, opposé à l'anarchie sclérale, est un fait anatomique que nul ne peut discuter. L'état de déshydratation constante de la cornée est un fait expérimental parfaitement bien établi. Quant au mucoïde; c'est peut-être lui justement qui est responsable de cet état. VAN WALBECK et NEUMANN ont montré que si l'on extrait partiellement le mucoïde de la cornée à l'aide d'une solution de soude diluée, le pouvoir absorbant de la membrane diminue considérablement comme si elle était déjà déshydratée.

Quel que soit le facteur déterminant de la transparence cornéenne l'intégrité de l'endothélio-Descemet est nécessaire à son maintien. Les atteintes de toute origine de la limitante postérieure amènent l'opacification de la cornée qui est envahie par un œdème interstitiel et épithélial. Si l'on s'en tient à la théorie de COGAN le fluide interstitiel est responsable de l'œdème: l'équilibre osmotique nécessaire à son mouvement vers la chambre antérieure étant rompu, il ne s'évacue plus de stagne, dans le parenchyme. Plus communément on admet qu'il s'agit de l'invasion des lames du parenchyme par l'humeur aqueuse.

De toute façon il existe à ce sujet des arguments expérimentaux nombreux et d'interprétation peu discutable.

LES DESTRUCTIONS INSTRUMENTALES DE L'ENDOTHÉLIO-DESCMET

— LEBER a pratiqué le premier, en 1874, le curetage instrumentale de la face postérieure de la cornée chez l'animal. Il provoque ainsi un œdème cornéen diffus et intense qui régresse au cours des mois suivants.

— COGAN introduit dans la chambre antérieure du lapin un petit corps étranger magnétique. La parcelle métallique est ensuite amenée au contact de la face postérieure de la cornée à l'aide de l'électro-aimant. Par l'action du même appareil elle est ensuite mobilisée, provoquant ainsi des lésions traumatiques de l'endothélium,

COGAN évite de cette façon l'inconvénient d'une ouverture trop grande de la chambre antérieure et élimine la formation de leucome adhérent dans les suites.

— MAURICE et GIARDINI utilisent une aiguille recourbée qui est introduite dans la chambre antérieure au niveau du limbe, puis redressée jusqu'au contact de la face postérieure de la cornée. De petits mouvements de grattage sont effectués ensuite.

Dans tous les cas l'opacification de la cornée survient dans un délai de 2 à 3 jours, elle est faite d'un œdème interstitiel et épithélial. Les phénomènes atteignent un maximum de 3 semaines environ après l'expérience, puis régressent laissant une taie cicatricielle.

LES LÉSIONS ENDOTHÉLIALES PROVOQUÉES PAR LES AGENTS PHYSICO-CHIMIQUES

— FISCHER puis JULER ont pratiqué le lavage prolongé de la chambre antérieure du lapin avec des solutions à concentration différentes de celle du sérum physiologique. Ils constatent l'apparition d'un œdème cornéen diffus. Ceci est valable pour les solutions hypotoniques (eau distillée) comme pour les solutions hypertoniques (sérum salé au-dessus de 10%).

— Les auteurs italiens RIPPA et SCUDERI ont montré que l'injection de colorant dans la chambre antérieure, en particulier de Bleu de Nil, pouvait également produire un œdème épithélial. Ce résultat cependant n'est obtenu que si la solution est injectée sous une forme suffisamment concentrée pour amener une lésion de l'endothélium.

Nous avons repris quelques-unes de ces expériences dans le laboratoire d'ophtalmologie expérimentale du docteur PAUFIQUE à l'Institut Pasteur de Lyon.

— L'ablation chirurgicale de l'endothélio-Descemet a été réalisée sur 12 lapins adultes. Au cours de l'expérience nous avons pu mesurer la résistance de la membrane limitante postérieure sur un œil sain. Les manœuvres de grattages doivent être longues et fortement appuyées; elles ne ramènent cependant que de minimes débris. Aussi a-t-il fallu employer une curette spéciale à bords tranchants qui permet de pratiquer une ablation pratiquement totale de la Descemet. L'intervention peut être faite sous anesthésie locale à la cocaïne. Après incision limbique à la lance, le grattage de la face postérieure de la cornée est réalisé de façon aussi étendue et complète que possible à l'aide de la curette spéciale. On termine par une suture scléro-cor-

néenne. La hernie de l'iris au niveau de la plaie et la formation d'un leucome adhérent sont évitées par l'instillation de mydriatiques.

Souvent dès la fin du grattage on remarque un trouble central grisâtre de la cornée. Au bout de 4 à 5 jours la cornée présente une opacification totale, blanchâtre, due à un œdème interstitiel et épithélial. D'énormes bulles épithéliales sont parfois visibles. Cette opacité va s'accroître pendant 3 semaines environ, puis elle commence à régresser, d'abord par la périphérie. Peu à peu la zone opaque diminue au point de ne subsister après 2 mois ou 2 mois 1/2 que dans une aire centrale limitée. Au bout de 3 à 4 mois la cornée entière est devenue transparente. Les mêmes résultats ont été obtenus chez les 12 lapins en expérience.

— L'examen anatomo-pathologique des cornées ainsi traitées a été fait dans des délais variant de 10 jours à 3 mois après l'intervention. Il montre que parallèlement à l'éclaircissement se produit la régénération d'une Descemet et d'un endothélium sains. Sur les coupes faites moins de 15 jours après le grattage, l'endothélium et la Descemet sont pratiquement absents. Au bout d'un mois à un mois 1/2 commence à apparaître par lambeaux irréguliers une Descemet mince et fragile. Au bout de 2 mois 1/2 la Descemet est régénérée et les cellules endothéliales commencent à apparaître. (Voir figures ci-jointes.)

Nous avons également repris les expériences de FISCHER relatives au lavage de la chambre antérieure avec des solutions de concentration différente de celle du sérum physiologique.

Le lavage de la chambre antérieure au sérum hypertonique salé à 200/1000 a été fait sur 8 yeux de 6 lapins différents. Il a été prolongé une fois pendant 15 minutes, 6 fois pendant 10 minutes, 1 fois pendant 2 minutes. La forte concentration était choisie à dessein, afin de provoquer des réactions fortes et évidentes. Dans tous les cas nous avons vu apparaître un œdème cornéen. Le délai d'apparition, 4 à 5 jours, est plus long qu'après le grattage postérieur. L'œdème est également beaucoup moins intense, il atteint son maximum en 15 jours environ et 1 mois 1/2 après l'opération, l'examen à la lampe à fente montre une cornée normale.

L'examen histologique de la cornée prélevée aux environs du 10^e jour montre des lésions de l'endothélium, les cellules sont rares, presque absentes; et des plissements de la Descemet avec petites vésicules qui rappellent ce que l'on voit dans la « cornea guttata ».

Le lavage de la chambre antérieure à l'eau distillée a été fait



Plans postérieurs d'une cornée de lapin 5 jours après le grattage postérieur.



Plans postérieurs d'une cornée de lapin 3 semaines après le grattage postérieur :
formation d'une néo-Descemet.

sur 4 yeux de 4 lapins différents; il a été prolongé dans les 4 cas pendant 10 minutes. Dans un délai comparable à celui observé au cours de l'expérience précédente (4 à 5 jours) apparaît également un œdème cornéen, mais beaucoup moins intense et beaucoup plus transitoire qu'après lavage au sérum hypertonique. Il régresse en effet complètement en 3 semaines.

Le lavage de la chambre antérieure au sérum physiologique a été pratiqué sur 4 yeux de 4 lapins différents pendant 10 minutes. Aucun trouble de la cornée n'est jamais survenu.

Enfin à titre de comparaison nous avons sur 4 yeux différents irrigué l'épithélium, également pendant 10 minutes; avec la même solution saline concentrée qui avait servi au lavage de la chambre antérieure. Là non plus aucun œdème n'est apparu. Il en est de même après une irrigation du même type à de l'eau distillée. Il en est de même encore lorsqu'on pratique une abrasion de l'épithélium à la serpette de Desmarres en même temps que l'irrigation.

En dernier lieu nous avons par 6 fois réalisé l'expérience suivante: sur un œil on injecte dans la chambre antérieure une solution de collyre au bleu de méthylène, à 1/1000, sur l'autre œil du même lapin on fait un grattage endothélial, puis on injecte la même quantité de bleu de méthylène, prise dans la même ampoule. Le premier œil ne présente aucune modification de la cornée. Sur le second apparaît l'œdème qui succède habituellement au grattage postérieur, mais il prend un caractère bleuté, qui montre le passage du colorant dans la cornée. A la L.A.F. on voit très bien le bleu dans l'œdème bulleux sous-épithélial, sous forme de fines particules colorées.

Ces expériences appellent quelques commentaires.

— Le grattage postérieur de la cornée montre que la destruction instrumentale de la Descemet et de l'endothélium amène l'opacification de la cornée par un œdème interstitiel et épithélial. Les examens anatomo-pathologiques faits dans les suites établissent la réalité de la régénération de l'endothélio-Descemet. Depuis LEBER (1873) ces faits expérimentaux étaient quelque peu tombés dans l'oubli. Ils valaient la peine, semblait-il, d'être contrôlés à nouveau.

— Le passage dans la cornée du bleu de méthylène injecté dans la chambre antérieure du lapin après grattage postérieur est en faveur d'une invasion de la membrane par les éléments de l'humeur aqueuse et non d'un œdème par stagnation de fluide interstitiel. Cette conclusion est conforme aux idées généralement admises depuis LEBER mais en contradiction avec les théories de COGAN et KINSEY.

— L'œdème obtenu après lavage de la chambre antérieure avec du sérum hypertonique et plus encore avec l'eau distillée montre la sensibilité de l'endothélio-Descemet aux variations de la concentration de l'humeur aqueuse. Peut-être y a-t-il là une idée pathogénique, nous y reviendrons. Il semble surtout, d'après ces expériences, que le rôle de l'endothélium est plus important dans le maintien de la transparence de la cornée que celui de l'épithélium. En effet le lavage de l'épithélium avec les solutions précédentes, ne provoque pas d'œdème cornéen. Peut-être résiste-t-il mieux et n'est-il pas lésé par le sérum hypertonique. Cependant lorsqu'on le détruit par le pelage, aucun œdème cornéen n'apparaît même après irrigation. Il y a d'ailleurs là un fait expérimental très curieux qui éveille des idées nouvelles sur la perméabilité et la circulation des fluides de la cornée en général. Mais ces considérations sortent de notre sujet.

Ces données de physiopathologie sont indispensables à la compréhension des maladies de l'endothélium et en particulier de la dystrophie de Fuchs.

On retiendra parmi les fonctions essentielles de l'endothélio-Descemet son rôle de protection, du stroma cornéen contre les infections venant de l'intérieur de l'œil et surtout contre l'invasion par les éléments de l'humeur aqueuse. On en retiendra aussi ses étonnantes facultés de plasticité. Nous avons vu l'endothélium et la Descemet repousser au dos d'un greffon scléral implanté dans la cornée. Nous les avons vu régénérer après destruction traumatique complète.

LA PATHOLOGIE DE L'ENDOTHÉLIO-DESCMET

Si l'on considère les rôles du feuillet endothélium-Descemet dans sa défense, sa nutrition et sa transparence, on est amené à penser que toute lésion de la limitante postérieure fera courir à la cornée des risques graves.

LEBER, en 1872, semble avoir été le premier à introduire la notion d'une pathologie spéciale de l'endothélium cornéen. Plus tard VON HIPPEL pense que les lésions endothéliales ont une certaine importance, dans le déterminisme des opacifications cornéennes profondes. Pour MELLINGER l'atteinte endothéliale joue un rôle capital dans la production de la kératite parenchymateuse classique. La question fut discutée au congrès de la Société d'Ophtalmologie de Heidelberg, de 1898, à la suite d'une communication de VON HIPPEL. Puis KOEPPE, STAELHI, VOGT, KRAUPA décrivirent la « cornea guttata ».

En 1930 GRUTER montre la localisation endothéliale possible du virus herpétique et distingue la kératite disciforme d'origine endogène par atteinte endothéliale et la kératite disciforme d'origine exogène épithéliale.

Puis l'importance physio-pathologique de l'endothéléo-Descemet semble tomber un peu dans l'oubli. Mais en 1949 est publié le rapport de FAVALORO à la Société Italienne d'Ophtalmologie. FAVALORO croit à la fréquence des maladies de l'endothélium cornéen et il en établit une classification. Il distingue les kérato-endothélites d'origine inflammatoires et les kérato-endothélioses maladies dégénératives. La kérato-endothélite la plus fréquente est l'endothélite disciforme: ici l'atteinte d'une portion circonscrite de l'endothélium amène l'invasion du parenchyme par un trouble discoïde, œdémateux qui dissocie les lames de la cornée. La lésion de l'endothélium peut être primitive ou secondaire à une atteinte épithéliale. FAVALORO reprend ainsi la distinction de GRUTER entre les kératites disciformes d'origine exogène et les kératites disciformes d'origine endogène. A côté de l'endothélite disciforme existent les endothélites non disciformes, qui peuvent être simples, exsudatives ou nécrotiques et la kérato-endothélite annulaire. Les endothélites non disciformes exsudatives participent en particulier à la genèse de la kératite métaherpétique.

Les kérato-endothélioses sont représentées surtout par la dystrophie endo-épithéliale de Fuchs.

Si l'on résume rapidement tous ces travaux on voit que les lésions de l'endothéléo-Descemet semblent intervenir dans un certain nombre d'affections de la cornée:

Dans la kératite disciforme où elles paraissent représenter l'essentiel de la maladie.

Dans l'herpès cornéen à sa phase tardive, elles sont peut-être le facteur principal des opacités parenchymateuses que l'on observe après la phase d'ulcère dendritique et que l'on nomme kératite métaherpétique.

Dans la kératite interstitielle classique, d'après les idées de MELLINGER. Récemment FRIEDE (1951) s'inspirant de ces données a mis au point un traitement spécial destiné à lutter contre la stase des liquides dans la cornée: injection sous-conjonctivales de solutions hypertoniques de dextrose, injection intra-cornéenne de dextrose, dessèchement de la couche superficielle de la cornée par air chaud.

Mais c'est dans la dystrophie endo-épithéliale de Fuchs que l'importance des lésions postérieures est la plus évidente.

Nous pouvons maintenant donner un aperçu sur le mécanisme physio-pathologique de cette maladie que l'on peut à bon droit nommer une kérato-endothéliose. Sous des influences encore inconnues se développe chez les gens âgés une dystrophie de l'endothélio-Descemet dont l'expression clinique est la « cornea guttata ». Dans la plupart des cas cette dystrophie endothéliale n'altère pas sensiblement les fonctions de la membrane limitante postérieure. Mais lorsque ces fonctions sont compromises par une lésion plus évolutive l'œdème cornéen survient inévitablement. Il n'est pas aussi important que lors de la destruction complète de l'endothélium par traumatisme expérimental. Son expression clinique principale est l'œdème épithélial. Mais les examens anatomo-pathologiques nous montreront que cet œdème épithélial est dû à un fluide qui a traversé le stroma pour s'arrêter sous la limitante antérieure. Lorsque l'on pratique une greffe lamellaire sur une cornée atteinte de dystrophie de Fuchs on voit au cours même de l'intervention sourdre au niveau du lit du greffon un liquide tout à fait semblable à de l'humeur aqueuse. Ce fait, constaté plusieurs fois par le docteur PAUFIQUE, est la vérification « in vivo » d'un mécanisme physio-pathologique que démontraient déjà les données de la clinique et de l'expérimentation.

De façon moins certaine, parce que pas encore prouvée par l'anatomie pathologique ou la clinique, des lésions endothéliales peuvent être invoquées.

Au cours des brûlures graves de la cornée par la chaux ou l'ammoniaque par exemple. Souvent dans ces cas un trouble cornéen œdémateux survient au 8^e et 10^e jour alors que tout semblait normal au moment de l'accident. On sait que la chaux et l'ammoniaque pénètrent lentement dans la profondeur des tissus. Peut-être le gonflement secondaire de la cornée est-il dû à leur arrivée au niveau de l'endothélium, en même temps qu'au trouble nutritionnel causé par les lésions conjonctivales.

Au cours de certaines opacifications des greffons cornéens, groupées sous le nom général de maladies du greffon, STOCKER nous conte à ce sujet la belle histoire suivante. Il fit un jour une greffe perforante sur un œil atteint de dystrophie nodulaire de Groenow. Mais à partir du 8^e jour s'installa un trouble du greffon avec œdème épithélial qui alla en s'accroissant. Au bout de quelques mois STOCKER se décida à enlever le greffon. Il existait à la face postérieure de celui-ci des lésions typiques de « cornea guttata ». En conséquence, STOCKER conseille de ne pas utiliser pour des greffes des yeux de

sujets de plus de 40 ans. Cette attitude est sans doute un peu exclusive, mais peut-être parmi les variétés de maladie du greffon, en existe-t-il une redevable des lésions de l'endothélio-Descemet. La même remarque peut être appliquée à la greffe lamellaire, mais ce sont alors les lésions postérieures de la cornée réceptrice qui sont en cause.

La physiologie de la cornée compte encore beaucoup d'inconnues. C'est une question mouvante qui se remanie de jour en jour et, sur un tel sujet, la vérité d'aujourd'hui n'est pas celle de demain. Il est probable que les idées que nous avons exposées seront rapidement démodées par plus d'un côté. Cependant le mécanisme physio-pathologique de la dystrophie endo-épithéliale de Fuchs ne semble guère devoir être remis en question. Les faits cliniques ont toujours primé et conduit les recherches expérimentales. Celles-ci peuvent dévier sur des voies différentes, la dystrophie de Fuchs restera une base de départ pour la physiologie plutôt qu'un phénomène à expliquer par elle.

ÉTIOLOGIE

La dystrophie endo-épithéliale est classiquement une maladie rare. FUCHS en a rassemblé 13 cas en 10 ans. Pendant le même laps de temps 200.000 malades s'étaient paraît-il présentés à la consultation de sa clinique. Les publications qui suivirent ne font état pratiquement que de cas isolés. Seuls FRIEDENWALD (1925) réunit 3 cas, GIFFORD 5, SALLMANN (1930) 3. Plus près de nous les chiffres publiés sont plus importants. DOGGART (1951) a pu rassembler 47 cas au cours d'une période de 20 ans et MORTELMANN (1952) publie 9 observations. Nous avons nous-mêmes recueilli les observations de 16 malades atteints de dystrophie endo-épithéliale qui se sont présentés dans le service du docteur PAUFIQUE entre 1946 et 1953. A peu près comme dans la statistique de DOGGART un peu de plus de 2 cas nouveaux sont observés chaque année.

Lorsque l'on considère ces chiffres il convient de remarquer que si la rareté de la dystrophie de Fuchs est certaine, la maladie est cependant moins rare qu'on a l'habitude de le dire en général, surtout si l'on tient compte du fait que de nombreux cas baptisés Kératite Bulleuse ou œdème primitif de la cornée sont en réalité des maladies de Fuchs.

Les deux yeux sont atteints en général. Nous relevons, cependant dans le travail de FUCHS 5 atteintes unilatérales. Mais par la suite presque toutes les observations font état de la bilatéralité des symptômes. Dans 4 cas rapportés plus loin (Obs. IX, XI, XII, XIII) un seul des deux yeux présentait une dystrophie épithéliale. Mais dans 2 cas seulement (N^{os} XI et XIII) il n'y avait pas de « cornea guttata » sur l'œil sain; ce sont les deux seuls cas que l'on puisse vraiment considérer comme unilatéraux. Nous pouvons dire que la bilatéralité est la règle et même que le plus souvent les deux yeux sont atteints avec une intensité parallèle.

Les femmes sont plus particulièrement sujettes à la dystrophie endo-épithéliale. Parmi les observations de FUCHS 9 sur 13 étaient

relatives à des femmes. Les malades de KNAPP, GRAVES, REESE, TRONCOSO, GIFFORD étaient également des femmes. Sur 3 cas FRIEDENWALD en a 2 féminins. DOGGART relève 34 femmes pour 13 hommes. Seul, MORTELMANNS rapporte 5 cas masculins pour 4 féminins. Dans les observations ci-jointes il s'agissait de femmes dans 12 cas et d'hommes dans 4 cas.

Pratiquement on peut conclure que la dystrophie endo-épithéliale se rencontre dans les 2/3 des cas chez la femme.

Il s'agit en général d'individus âgés de 42 à 73 ans dans l'article princeps de FUCHS. Mais 42 ans représente un âge limite. DOGGART n'a rencontré qu'une seule fois l'affection chez un sujet de moins de 50 ans. Deux de nos malades seulement n'avaient pas atteint la cinquantaine. L'une était une femme qui présentait une dystrophie type sénile classique. Mais l'autre, qui ne fut examinée dans le service du docteur PAUFIQUE qu'à l'âge de 45 ans, souffrait depuis longtemps et les premiers troubles remontaient à l'âge de 20 ans. Une troisième malade, qui se présentait avec une dystrophie bilatérale typique, avait présenté une baisse progressive de l'acuité visuelle d'un œil vers l'âge de 10 ans; l'autre œil ne fut atteint, de façon semblable, qu'à 70 ans, c'était cela qui l'amenait.

Nous nous sommes demandé alors s'il n'existait pas une forme juvénile. En dehors des dystrophies épithéliales juvéniles, diagnostic différentiel sur lequel nous reviendrons, nous avons retrouvé le cas de TRONCOSO (1912) chez une femme de 32 ans. Il ne peut être retenu formellement car cet auteur ne disposait pas alors de la biomicroscopie, mais le tableau clinique très complet et très bien rapporté incite à penser qu'il agissait vraiment d'une dystrophie de Fuchs. Plus tard ABOU-EL-FALD (1934), MOTOLESE (1936) ont publié des cas indiscutables de dystrophie de Fuchs chez des malades âgées l'une de 26 ans, l'autre de 34 ans. DOGGART a rencontré l'affection chez une femme de 37 ans. Nous y ajouterons les observations ci-jointes, N° VI, VIII et X.

L'existence d'une forme juvénile, que nous considérons naturellement comme très exceptionnelle, semble donc plausible.

Parallèlement à cette forme juvénile, l'existence d'un facteur héréditaire et familial semble certain dans quelques cas de dystrophie de Fuchs.

La « cornea guttata » a une variété héréditaire et familiale qui est bien connue. KRAUPA le premier distingue en 1934, dans un essai de classification des dystrophies cornéennes, la dystrophie endothé-

liale primitive et la dystrophie endothéliale héréditaire et familiale. Il avait observé la « cornea guttata » à la fois chez la grand-mère, la mère et la petite-fille âgée seulement de 10 ans. FREUDENTHAL, en 1932, parle de dystrophie familiale de l'endothélium cornéen. DE HAAS a vu la « cornea guttata » chez 13 personnes de la même génération; THÉODORE, en 1939, chez la fille de 18 ans, le père de 53 ans, et la grand-mère de 77 ans. PAUFIQUE, BLANC et ETIENNE publient, en 1939, le cas de deux sœurs qui toutes deux présentaient une « cornea guttata ». La transmission se fait suivant le mode dominant.

Dès lors l'existence d'une forme familiale de la maladie de Fuchs doit être suspectée. Il en existe des observations. Elles sont rares car toutes les « guttata » n'aboutissent pas à la dystrophie épithéliale. Non seulement le sujet doit présenter une atteinte endothéliale héréditaire, ce qui est déjà exceptionnel, mais cette dernière doit encore évoluer suffisamment pour donner le syndrome au complet avec dystrophie épithéliale. Cependant CLEGG (1912) puis JULER (1930) ont rapporté des cas de dystrophie endo-épithéliale atteignant simultanément deux sœurs. Plus tard LEVITT et LLOYD (1950) publient 2 observations se rapportant l'une à la mère l'autre à la fille. Surtout MORTELMANNS (1952) établit le premier arbre généalogique précis sur 18 membres d'une même famille, 8 sont atteints s'étageant sur 2 générations.

Dans une maladie aussi rare il ne peut s'agir de coïncidence. Dans l'état actuel de nos connaissances le mode de transmission ne peut être précisé.

Nous concluons à l'existence de deux formes étiologiques exceptionnelles: la forme juvénile, la forme héréditaire et familiale.

Il n'est pas interdit de faire un rapprochement entre ces deux formes. Il serait séduisant d'établir que lorsque la maladie est héréditaire, les signes en apparaissent plus tôt dans la vie. Cependant on ne saurait confondre ces deux formes. L'évolution extrêmement lente de la « cornea guttata » peut fort bien n'amener de troubles épithéliaux que très tardivement. De plus, ce que nous savons depuis VOGT des dystrophies cornéennes héréditaires et familiales, nous apprend qu'une affection de ce type ne se manifeste souvent qu'à un âge relativement avancé. Le plus bel exemple est la kératite grillagée.

Nous soulignerons pour terminer que ces faits doivent être considérés comme très rares. Dans l'état actuel de nos connaissances la dystrophie de Fuchs doit être classée dans les dystrophies séniles non familiales. Le reste est l'exception.

LA DYSTROPHIE ENDOTHÉLIALE ou CORNEA GUTTATA

Avant d'entreprendre la description clinique de la dystrophie endo-épithéliale il semble nécessaire d'insister un peu sur la dystrophie endothéliale pure qui constitue le premier stade de la maladie.

KOEPPE, en 1916, attira l'attention sur une modification de l'endothélium cornéen qu'il appelait l'endothélium en gouttes de rosée. Aux 16 observations qu'il publia succédèrent les 12 de STAEHLI (1920). Mais c'est à VOGT (1920) que l'on doit la description la meilleure et la plus complète de cette affection à laquelle il donne le nom de « cornea guttata ».

Il apportera plus tard (1930) les premiers examens anatomopathologiques. Par ailleurs de nombreux travaux étaient consacrés à la question: citons ceux de GRAVES (1924), KIRBY (1925), FRIEDENWALD, PETER (1913), GOAR (1934).

Il faut rechercher les lésions dans la région centrale de la cornée. La zone intermédiaire peut à la longue se trouver atteinte mais la périphérie reste saine.

A l'ophtalmoscope avec plus 20, la pupille étant dilatée, apparaît un aspect vitreux de la face postérieure de la cornée.

Au fort grossissement de la lampe à fente; en éclairage direct on note un aspect brillant de la limitante postérieure comparé classiquement à de l'argent battu, au verre cathédrale à grains très fins. Il évoque aussi le reflet de la pleine lune sur une eau parcourue de vagues légères ou le miroitement des pavés sous les lumières le soir d'un jour de pluie. A l'éclairage oblique, en fente mince, on voit que cet aspect argentique est dû à de petites bulles, à des excroissances saillantes dans la chambre antérieure qui réfléchissent la lumière et donnent ainsi l'aspect des gouttes de rosée de KOEPPE, ou des gouttes de pluie déposées sur une vitre et vues de l'intérieur d'une pièce claire. Entre les excroissances les parties normales de la face postérieure de la cornée semblent sombres, elles sont plus difficilement atteintes par la lumière.

Ces bulles endothéliales constituent la lésion principale de la « cornea guttata ». Parfois s'ajoute un dépôt fin de pigment ocre ou brunâtre irrégulièrement réparti, semé entre les formations brillantes comme le poivre à la surface d'un bouillon. Le siège de ce pigment serait intra-cellulaire pour BLOZZI.

Enfin de minuscules traits blancs, de peu d'étendue se trouvent parfois entre les bulles et les amas pigmentaires. Ils paraissent à la lampe à fente un peu plus antérieurs que les deux premières formations peut-être même se trouvent-ils dans les couches les plus postérieures du stroma et non dans la Descemet.

Lorsqu'elle existe seule la « cornea guttata » n'a pas de conséquence fâcheuse pour la vision. Parfois l'acuité est un peu abaissée, à 7/10 ou 8/10 par exemple. Certes VOGT, GOAR ont rapporté des cas de « guttata » pure, sans dystrophie épithéliale, où la vision atteignait à peine 5/10. Mais ces faits sont rarissimes. En pratique, devant un malade qui présente une dystrophie endothéliale isolée, il faut chercher une autre chose à l'atteinte de la fonction visuelle, en particulier une cataracte.

La « cornea guttata » est essentiellement une malformation sénile ou présénile. C'est à ce titre qu'elle a été décrite par KOEPPE, STHAELI, SALLMANN, VOGT, GOAR. Cependant nous savons qu'il en existe une variété héréditaire et familiale. Celle-ci peut se manifester chez le jeune sujet.

La dystrophie endothéliale peut être associée à d'autres maladies oculaires. On l'a décrit accompagnant la kératite en bandelette (SALA), le kératocone (HAGEDOORN), la cataracte polaire antérieure (DOHLMANN). Mais surtout elle représente la lésion causale de la dystrophie épithéliale de Fuchs.

Cependant la « cornea guttata » est fréquente, on s'en rend compte dans la pratique clinique journalière. MOESCHLER, puis GOAR ont établi des statistiques parallèles: tous deux l'ont rencontré 5 à 6 fois sur 100, pour la totalité de leurs malades. Comme la dystrophie de Fuchs elle se voit surtout chez la femme: 9,07% de femmes et 3% d'hommes représentent les chiffres (GOAR) qui paraissent se vérifier à chaque instant. En plus de ces statistiques le nombre des observations publiées par les premiers auteurs qui s'occupèrent de la question illustre la fréquence de la « cornea guttata »: KOEPPE 16, STAEHLI 12, VAN DER HEYDT 24, PETER 21.

Or la dystrophie endo-épithéliale reste une maladie rare, surtout si l'on compare sa fréquence au grand nombre des « cornea guttata ».

Sur 24 cas de dystrophie endothéliales VAN DER HEYDT n'a rencontré qu'une dystrophie épithéliale. Mais c'est là une forte proportion: GOAR sur 800 malades et 6,6% de « guttata » n'a eu qu'un Fuchs.

Il est évident que toutes les « cornea guttata » n'évoluent pas suffisamment pour donner la dystrophie épithéliale. Beaucoup resteront bénignes et n'apporteront pas de gêne notable, beaucoup même ne seront jamais diagnostiquées.

Existe-t-il donc une forme spéciale de « guttata » qui, présentant des potentialités évolutives particulières, donne avec élection la dystrophie épithéliale ? Cette hypothèse semble improbable pour le moment, mais il semble bien qu'en clinique certains signes puissent faire craindre l'évolution vers le syndrome au complet. Il est des « guttata » de tout repos, d'autres dont l'état d'esprit est inquiétant. Celles-ci se caractérisent tout d'abord par l'étendue des lésions, qui débordent la région centrale et par le volume des bulles saillantes dans la chambre antérieure. Elles sont surtout marquées par la présence de dépôts de pigments abondants et de lignes blanches de la Descemet ou pré-descemetiques. Nous avons été frappés du grand nombre de dystrophies de Fuchs où existait la pigmentation brunâtre de l'endothélium. Dans les observations ci-jointes elle est pratiquement constante.

Il semble que ces dépôts pigmentaires traduisent une atteinte plus grave que le simple aspect d'argent battu de l'endothélium, un stade plus avancé de la dystrophie endothéliale. Quant aux fines lignes blanches elles sont peut-être le premier signe d'atteinte du parenchyme.

Lorsque ces deux signes seront présents on devra craindre plus particulièrement l'évolution vers la dystrophie épithéliale. Devant un malade atteint de cataracte en particulier, ils font redouter l'évolution vers la dystrophie épithéliale dans les suites opératoires.

ÉTUDE CLINIQUE

Le tableau clinique de la dystrophie endo-épithéliale est parfaitement bien individualisé. DOGGART, du congrès de la Société Française d'Ophtalmologie de 1951, l'a exposé de façon remarquable. D'ailleurs peu de choses nouvelles peuvent être ajoutées à la description de FUCHS.

SYMPTOMES

Le malade vient consulter pour un trouble visuel progressif. Au début le caractère le plus notable et le plus spectaculaire de ce trouble est sa variabilité. Il est maximum le matin, puis s'efface progressivement au cours de la journée. Au réveil, souvent, le patient peut à peine se diriger. Peu à peu un éclaircissement continu lui permet de reprendre quelque activité et le soir parfois, comme le malade de l'observation IV, l'aveugle du matin fera ses comptes, ira au cinéma. La plupart du temps d'ailleurs le phénomène est moins net. C'est une simple impression de mieux être visuel, une diminution du flou qui voile les objets, la possibilité de lire les grosses lettres du journal indéchiffrables le matin. L'amélioration objective de l'acuité visuelle se chiffre en général à 2 ou 3/10.

l'éclaircissement vespéral reste un signe très évocateur de dystrophie endo-épithéliale. A des degrés variables on le trouve 10 fois sur nos 16 observations.

Le trouble est également variable au fil des jours. Pendant une semaine ou deux, pendant un mois il peut diminuer de façon si importante que l'on croit à une guérison prochaine. Il réapparaît par périodes d'une durée de 8 jours à 3 semaines. Le malade de l'observation XIII pris tout au début, dans une forme unilatérale présentait très nettement des épisodes de ce genre. Les poussées duraient 8 à 10 jours et survenaient deux fois par mois en moyenne.

Enfin diverses influences sont capables d'augmenter le trouble

visuel. La fatigue, le surmenage, les contrariétés, les émotions amènent des recrudescences, ainsi que le vent du midi et le temps d'orage.

Mais cette variabilité s'atténue au cours de l'évolution. Peu à peu, comme on le voit dans les jours tristes de novembre, le brouillard matinal se prolonge dans l'après-midi. Les périodes de rémission deviennent moins fréquentes, plus courtes et laissent subsister une gêne notable. En fin de compte si le malade tarde à consulter, il décrira une baisse visuelle banale et seul un interrogatoire souvent malaisé pourra reconstituer le cycle nyctéméral du début.

A ce signe fonctionnel le plus important, s'ajoute parfois la perception de halos colorés autour des lumières. Ce symptôme est souvent mis en évidence parce qu'il représente une cause d'erreur avec le glaucome. Cependant il ne nous est pas apparu comme très fréquent. Quatre malades seulement dans nos observations (N^{os} III, XII, XI, VI) ont décrit des cercles irisés, des arcs-en-ciel, des boules de feu dansant autour de lumières éloignées aperçues à travers la nuit. De toute façon ce n'est guère un symptôme capable d'amener un malade à consulter.

Il peut venir par contre en se plaignant d'un épisode irritatif violent et de courte durée. Cinq de nos malades (Obs. XIII, III, IV, X, I) ont été victimes de crises douloureuses oculaires avec rougeur, photophobie, larmolement intense rapidement résolutives en 4 à 5 jours. Ces épisodes parfois se répétaient de mois en mois. Ils étaient si douloureux qu'ils nécessitèrent l'énucléation de l'OD du malade de l'observation III.

La description de ces accès fait penser aux crises d'érosion récidivante de la cornée. BLAAUW et LEVITT, en 1937, ont signalé l'érosion récidivante dans des observations publiées sous le titre « d'œdème primitif » de la cornée. Rétrospectivement il est difficile de dire s'il s'agissait de dystrophie de Fuchs. Mais GOAR (1950), FRANCESCHETTI et FORNI tiennent pour acquise la possibilité d'érosion récidivante de la cornée dans la dystrophie endo-épithéliale.

Nous apporterons un fait clinique. Le malade de l'observation XIII a pu être examiné au cours d'une de ces crises douloureuses: il présentait à VIII H, près du limbe, une ulcération en coup d'ongle, très limitée, de 2 à 3 mm environ, bien colorée par l'instillation de fluorescéine. Cinq jours plus tard, l'œdème épithélial persistait mais toute trace d'érosion avait disparu. En même temps les signes fonctionnels avaient pratiquement cédé.

La possibilité d'érosion récidivante de la cornée au cours de la

dystrophie endo-épithéliale semble donc à retenir. Ces épisodes sont différents de la légère injection conjonctivale avec sensation de gravier dans l'œil qui peut survenir à la période avancée de la maladie quand se rompt une volumineuse bulle épithéliale.

L'examen clinique: Il se résume pratiquement en l'étude biomicroscopique de la cornée.

A l'œil nu cependant, sous bon éclairage la partie centrale de la cornée apparaît trouble, dépolie, grisâtre, comme il est habituel de le constater au cours du glaucome aigu.

L'œil est calme, blanc; il n'y a pas d'injection périkeratique.

Avec le plus 20 de l'ophtalmoscope, la pupille étant dilatée apparaîtra un aspect vitreux de la cornée. Mais le temps capital est l'examen à la L.A.F.

Les signes sont maximums au centre souvent moins nets dans la zone intermédiaire, ils disparaissent en général à la périphérie où une zone de 2 à 3 mm de long du limbe se trouve respectée.

L'épithélium apparaît gonflé d'un œdème fin et diffus réalisant un aspect de buée épithéliale. Au milieu de ce trouble homogène, qui prend un aspect terne, chagriné, de plus grosses formations vésiculaires, de véritables bulles, irrégulièrement réparties, uniques ou multiples soulèvent l'épithélium.

La membrane de Bowmann est difficile à séparer biomicroscopiquement de l'épithélium. On peut se rendre compte cependant que l'œdème existe également en arrière de la membrane. Par endroits elle est véritablement décollée par une bulle plus volumineuse.

Le stroma présente un gonflement diffus dont rendra compte l'éclairage en fente mince. Il est difficile de voir autrement qu'histologiquement les vacuoles d'œdème disséminées entre les fibres. Parfois cependant on peut noter un aspect légèrement lactescent des couches sous-épithéliales, des fusées blanches dans la profondeur.

Les lésions de l'endothélium et de la membrane de Descemet sont souvent délicates à préciser à cause du trouble épithélial et parenchymateux. Lorsqu'on peut examiner avec suffisamment de précision la limitante postérieure on y trouve les éléments de la « cornea guttata » tels qu'ils ont été décrits plus haut: bulles endothéliales brillantes, soupoudrage de pigment brun particulièrement fréquent. La pigmentation est d'ailleurs plus facile à voir que les vésicules lorsque la cornée est trouble. Il s'ajoute souvent à ces formations caractéristiques des lignes blanches, à bords un peu festonnés, étroites, parfois étendues, non dichotomisées, qui ont été interprétées comme des plis

de la Descemet. Il est difficile biomicroscopiquement de dire si ces stries siègent dans la membrane, elle-même, ou dans les couches les plus postérieures du stroma. Nous avons vu que le même problème se posait pour les fines lignes blanches observées dans la « cornea guttata » non compliquée. Peut-être ces formations plus volumineuses n'en représentent-elles que l'évolution ultérieure.

Le reste de l'examen clinique montre peu de choses.

En arrière de la cornée la chambre antérieure et l'iris ne présentent rien de particulier.

L'examen du cristallin est gêné par l'opacité cornéenne. Lorsqu'il peut être fait correctement il est fréquent de trouver les signes d'une cataracte sénile, plus ou moins évoluée, de type variable, corticale ou nucléaire. (Quand on peut le voir, le F/O est normal; il n'y a pas d'excavation de la papille.) L'instillation de fluorescéine dans le cul-de-sac conjonctival a sur la cornée des effets variables. Souvent elle n'amène aucune coloration. Parfois une zone minime en étendue prend le colorant. Parfois un fin piqueté traduit une imprégnation plus diffuse.

L'étude de la sensibilité cornéenne donne des résultats inconsistants. Il est classique de considérer l'anesthésie cornéenne comme un bon signe de dystrophie de Fuchs. Elle n'est cependant pas signalée dans beaucoup d'observations. Si nous écartons de plus les cas où l'on parle d' « hypoesthésie cornéenne », de « sensibilité diminuée » ce qui, étant donné la variabilité des test employés, n'a une valeur que toute relative, nous ne trouverons que rarement dans la littérature des cas d'anesthésie cornéenne vraie. Nous avons procédé de cette façon pour nos observations et nous n'avons noté que 3 cas d'anesthésie cornéenne franche (Obs. N^{os} IX, X, XIII). On peut dire, semble-t-il, avec MORTELMANNS qu'on a exagéré l'importance donnée à ce signe. Il faudra néanmoins toujours le rechercher.

Il faut aussi prendre le tonus oculaire. Certes le contact du tonomètre avec un épithélium aussi remanié peut amener une ulcération légère et une crise douloureuse d'un à deux jours. Le fait est bien connu. Mais on ne pourra faire le diagnostic de dystrophie de Fuchs que si le tonus oculaire est normal. On ne saurait se contenter pour l'affirmer d'une simple vérification digitale, si habilement pratiquée fut-elle. On prendra donc le tonus, avec de multiples précautions il est vrai, afin d'éviter un incident fâcheux. Il est toujours normal.

Enfin il est toujours nécessaire, lorsque le cas est unilatéral,

d'examiner avec soin l'autre œil. On peut y trouver une « cornea guttata » qui, même légère, prend une grande importance.

L'examen général ne montre pas de signe particulier. Les malades sont parfois hypertendus, diabétiques, albuminuriques. Mais il est naturel que chez des gens âgés ces affections se retrouvent avec une certaine fréquence. Il n'y a pas de syndrome humoral spécial, en particulier pas d'hypercholestérolémie.

L'ÉVOLUTION

La dystrophie endo-épithéliale de Fuchs amène lentement, progressivement à des troubles visuels graves, souvent à la cécité pratique d'origine cornéenne.

L'évolution est longue, parfois la maladie reste stationnaire très longtemps: le malade de l'observation XIII vu en 1948 avec une vision égale à 1/4, présentait la même acuité en novembre 1953.

Mais le plus souvent l'aggravation est progressive, chaque année le malade perd 1 ou 2/10 et au bout d'un délai variable, 5-10 ans, parfois plus, il arrive à moins de 1/10. DOGGART déclare que de nombreux sujets mourront avant d'être parvenus à cet état. Cependant, dans nos observations, 10 malades avaient, lors du premier examen, une acuité visuelle au-dessous de 1/10 et ceci pour les deux yeux dans 8 cas.

Nous avons vu que peu à peu le trouble visuel devient constant sans variation journalière ou périodique. Il va s'accroître dès lors de semaine en semaine, de mois en mois.

A l'examen la vésiculisation épithéliale se révèle plus volumineuse, plus irrégulière avec de grosses bulles remplies de liquide d'œdème. Ces formations peuvent éclater, causant une irritation passagère. L'épithélium pend par lambeaux au niveau de ces ruptures et prolifère de façon si extraordinaire qu'il a pu simuler une kérato-conjonctivite sèche.

Le stroma, épaissi, est remanié; des opacités de formes diverses, arrondies ou irrégulières, variant avec chaque cas y apparaissent parfois. L'œdème s'organise en sclérose et des phénomènes de dégénérescence peuvent aboutir en particulier à une dystrophie calcaire et graisseuse.

Ainsi la malade de l'observation IV présentait à la partie centrale de la cornée gauche une plaque blanc nacré, hyaline, d'apparence

homogène, rectangulaire, qui nécessita un pelage antérieur de la cornée avant toute autre intervention.

L'apparition d'une vascularisation cornéenne est tout à fait exceptionnelle. Elle est toujours discrète, superficielle et très périphérique. Elle se voit dans les formes très avancées de la maladie. Elle existait chez la malade qui présentait une dégénérescence calcaire. Les deux autres cas (Obs. V, IX) concernent des malades très anciennement atteints.

Au cours de cette longue évolution les complications sont rares.

DOGGART a rencontré l'ulcère de cornée à hypopion qu'il attribue à l'infection d'une bulle d'œdème spontanément rompue. Le fait semble rare. Nous ne l'avons vu cité nulle part ailleurs.

La possibilité d'hypertonie secondaire est classique. FUCHS l'avait déjà constatée. Quatre de ses malades finirent par présenter des troubles du tonus. CLEGG et JULER ont également publié des cas compliqués de glaucome. Nous avons deux fois rencontré une élévation du tonus dans les observations ci-jointes. Mais ce fut toujours à titre de complication post-opératoire: greffe perforante (Obs. IV), pelage postérieur de la cornée suivi de leucome adhérent (Obs. V). A la vérité, comme le souligne MORTELMANN, c'est un peu fausser le problème que d'introduire la notion de glaucome secondaire. Mais ceci souligne encore la nécessité de la prise du tonus.

Si les complications sont rares il faut signaler l'association possible avec une cataracte sénile. C'est une notion ancienne. RAMIREZ y est revenu en 1945.

Quatre de nos malades (Obs. I, II, III, VI) présentaient une cataracte avancée. Tous les quatre étaient des malades dont la dystrophie endo-épithéliale était arrivée au dernier stade, l'acuité étant au-dessous de 1/20. Dans deux cas (Obs. II, III) la cataracte ne put être diagnostiquée que lorsque le traitement chirurgical eut remplacé une cornée trop opaque pour permettre l'examen du cristallin par une cornée claire. Il est vraisemblable que dans de nombreux cas de dystrophie endo-épithéliale avancée il existe une cataracte que rend invisible l'opacité de la cornée. Ce fait compliquera encore le traitement chirurgical.

LES FORMES CLINIQUES

Il paraît inutile de compliquer un tableau clinique aussi caractéristique par la description de nombreuses formes cliniques. On pourrait décrire des formes à évolution rapide, des formes au contraire

à évolution lente où le trouble visuel est presque stationnaire. On pourrait de même isoler des formes anormales par les symptômes, lorsqu'il n'existe pas de variation nycthémérale ou périodique du trouble visuel, ou lorsque le début se fait par des épisodes irritatifs type érosion récidivante de la cornée.

Tout ceci n'ajoute guère à la connaissance de la maladie. Peut-être est-il plus intéressant de signaler la forme unilatérale pour insister sur sa rareté.

Les deux seules formes cliniques qui peuvent retenir l'attention sont des formes étiologiques :

— **La forme héréditaire et familiale:** Nous avons admis déjà sa réalité, lorsque nous avons étudié l'étiologie de la dystrophie endo-épithéliale. Elle ne présente guère de caractère particulier au point de vue séméiologique. Le début est peut-être plus précoce que dans la forme classique (CLEGG, JULER, LEVITT et LLOYD). Mais ce caractère est très inconstant; dans les observations de MORTELMANNS plusieurs malades n'ont éprouvé aucun trouble avant la cinquantaine.

— **La forme juvénile:** Nous en avons recueilli trois cas: observations VI, VIII, X (OD). L'une de ces malades — toutes trois étaient des femmes — présentait des érosions récidivantes de la cornée très typiques. Mais nous avons noté des épisodes du même genre chez des malades dont l'affection s'était révélée à l'âge habituel. On ne peut donc en faire un caractère particulier à la forme juvénile.

Celle-ci semble mériter d'être individualisé surtout parce qu'il est inhabituel de rencontrer une dystrophie de Fuchs chez un sujet âgé de moins de 40 ans. Il serait naturel de rapprocher ces deux formes cliniques. Il est séduisant en effet de penser que dans la variété héréditaire et familiale de la maladie commence plus tôt dans la vie et que l'érosion récidivante de la cornée, dont on connaît depuis FRANCESCETTI le caractère familial, s'y manifeste avec prédilection.

Cependant rien ne permet de l'affirmer. Dans les observations connues la forme juvénile a été rencontrée aussi bien dans des variétés héréditaires et familiales que dans ces cas sans antécédent particulier et l'érosion récidivante s'est manifestée aussi bien chez des malades âgés que chez des jeunes; dans la plupart des cas sans antécédents familiaux. Tout au plus peut-on invoquer un facteur congénital lorsque les troubles se sont manifestés très tôt, avant 10 ans, comme c'est parfois le cas.

Pratiquement on ne peut isoler qu'une seule forme clinique vraiment particulière de la dystrophie de Fuchs: la **forme postopératoire**. Mais il faut, pour la considérer, aborder des problèmes nosologiques et étio-pathogéniques qui trouvent leur place au chapitre suivant.

LA PLACE DE LA DYSTROPHIE DE FUCHS PARMI LES DYSTROPHIES ET LES ŒDÈMES DE LA CORNÉE

Avant d'aborder les problèmes diagnostiques que pose la dystrophie endo-épithéliale il semble indispensable de préciser sa situation nosologique. Au milieu d'un groupe de maladies rares, proches les unes des autres, devant des syndromes dont l'étiologie est mal élucidée, on ne sait plus très bien ce qui est dystrophie de Fuchs et ce qui ne l'est pas.

La dystrophie endo-épithéliale est caractérisée, nous l'avons vu par une lésion dystrophique de l'endothélium qui amène à la longue une dystrophie de l'épithélium et un œdème de la cornée. Il faut donc la situer d'une part au milieu des autres dystrophies cornéennes atteignant les membranes limitantes antérieure et postérieure et, d'autre part, au milieu des œdèmes de la cornée.

Par chance les caractères de l'affection sont assez nets pour que l'on puisse ne pas s'en remettre entièrement au hasard dans le choix des symptômes et des facteurs étio-pathogéniques qui lui sont propres. La « cornea guttata » représente en effet cette lésion dystrophique de l'endothélium dont nous venons de parler qui est responsable du développement de la maladie. Son aspect clinique et ses lésions anatomopathologiques, sont bien caractérisés.

Il semble donc que l'on puisse dire: dans toutes les dystrophies et dans tous les œdèmes de la cornée où il n'existe pas de « cornea guttata » on ne peut pas parler de dystrophie de Fuchs. Cette conception s'appuie sur les travaux de KRAUPA, VOGT et GIFFORD en particulier. Nous allons voir qu'elle correspond à des réalités cliniques.

DYSTROPHIE DE FUCHS ET DYSTROPHIES CORNÉENNES ENDOTHÉLIALES ET ÉPITHÉLIALES

Les dystrophies endothéliales: Il faut les séparer de la « cornea guttata ».

On ne peut pas vraiment donner le nom de dystrophie endothéliale aux corps de Hassal-Henle, petites excroissances de la Descemet saillantes dans la chambre antérieure, que l'on rencontre à la périphérie de la cornée chez les gens âgés. Leur seule différence morphologique notable avec les bulles de la « cornea guttata » est leur situation périphérique. On a dit que les corps de Hassal-Henle représentaient une « cornea guttata » périphérique, on a dit aussi que les lésions de « cornea guttata » étaient faites de corps de Hassal-Henle centraux. Nous ne voyons pas la nécessité de faire un choix entre l'une ou l'autre interprétation. En tout cas les corps de Hassal-Henle ne s'accompagnent jamais d'atteinte épithéliale et ils ne causent par eux-mêmes aucun trouble.

Le fuseau de Krukenberg est constitué d'une pigmentation brune de la face postérieure de la cornée répartie en amas de taille variable dessinant un fuseau vertical central ou un peu excentrique. Il a été décrit associé au glaucome, à la cataracte et surtout à la myopie forte. Il se voit indifféremment chez les gens jeunes ou âgés. Par lui-même il ne semble pas avoir de signification pathologique particulière. On pourrait à la rigueur le confondre avec l'aspect réalisé par les grains pigmentaires de la « cornea guttata » avancée. Mais il manque les excroissances brillantes et la topographie est caractéristique.

À la vérité, à côté de la « cornea guttata » il existe peu de dystrophies endothéliales de la cornée nettement individualisées. Nous éliminerons la « dystrophia filiformis profunda » de Moeder et Danis qui ne présente vraiment aucune parenté avec la dystrophie de Fuchs; il reste la dégénérescence polymorphe familiale de la membrane limitante postérieure de la cornée de Schlichting-Forní. Elle est infiniment rare. Elle est publiée par paires de deux observations, un ascendant et un descendant qui montrent son caractère héréditaire et sa transmission dominante. Ici les lésions postérieures en forme de bulles ne sont plus convexes; mais concaves vers la chambre antérieure, tout au moins par places. Elles sont plus grosses que les bulles de « cornea guttata » (0,2 à 0,6 mm). La Descemet présente des opacités grises ou blanchâtres, rondes ou ovalaires, qui peuvent dessiner des guirlandes. Toute l'étendue de la surface postérieure est atteinte. Le début est précoce (4 ans dans un cas de FORNÍ), l'acuité visuelle est peu touchée. Parfois de petits troubles épithéliaux peuvent se voir (CUNTZ, SCHUSSLER).

Il s'agit donc d'une entité clinique bien différente de la dystrophie de Fuchs.

LES DYSTROPHIES ÉPITHÉLIALES

Les dystrophies épithéliales héréditaires et familiales:

Une vue d'ensemble peut en être donnée à la suite des importants et récents travaux consacrés à la question par ÉTIENNE (Thèse, Lyon), FRANCESCHETTI et FORNI. Deux types ne présentent aucune analogie avec la dystrophie endo-épithéliale: la « cornea verticillata » et la dégénérescence en bandelette héréditaire et familiale.

A la rigueur une erreur pourrait être commise avec la dégénérescence de la membrane de Bowmann avec troubles épithéliaux de Bucklers. Décrite tout récemment (1949), c'est une dystrophie héréditaire et familiale à transmission dominante, à début très précoce, vers l'âge de 5 ans, avec des crises douloureuses accompagnées d'œil rouge, de sédation rapide. Au début il n'existe qu'une érosion assez large de l'épithélium entourée d'un trouble grisâtre. Mais à mesure que les années passent les lésions s'accroissent et vers 40 ou 50 ans on constate une perte de substance étendue, d'allure ulcéreuse, tandis que toute la cornée prend un aspect trouble et vitreux. La Bowmann est fragmentée. Il n'y a pas de lésion parenchymateuse ni endothéliale.

La dégénérescence en mosaïque se présente comme une altération sénile (VOGT), une dystrophie héréditaire et familiale (VALERIO) ou un état dégénératif sur un œil anciennement atteint d'infection grave (MUELLER) après traumatisme.

Le trouble est limité à la zone centrale. L'épithélium est intact mais il existe des opacités polygonales siégeant dans la Bowmann formant une sorte de pavage, séparées les unes des autres par des stries plus sombres.

Deux dystrophies épithéliales sont peut-être plus proches du Fuchs.

L'érosion récidivante héréditaire et familiale (FRANCESCHETTI). Ce n'est pas que le tableau clinique soit le même: chez un jeune sujet les accès douloureux avec paupières gonflées, photophobie intense, minime perte de substance épithéliale qu'entraîne l'érosion récidivante de la cornée sont bien différentes de la baisse visuelle progressive et lente constatée au cours de la dystrophie endo-épithéliale. Mais l'érosion récidivante se rencontre dans la maladie de Fuchs, nous l'avons vu lors de l'étude clinique. Parfois les accès douloureux qu'elle cause amèneront le malade à consulter. Il faudra alors le revoir en dehors de la crise, lorsqu'un examen soigneux à la L.A.F. sera possible, pour pouvoir porter le diagnostic exact.

La dystrophie épithéliale de Meesmann et Wilke rentre dans le cadre des dystrophies héréditaires à transmission dominante. Le malade jeune amené par une baisse visuelle progressive ou de petits épisodes irritatifs, présente sur la cornée de fines opacités superficielles dont l'aspect varie avec leur situation par rapport au limbe. Espacées, plates, arrondies, translucides à la périphérie, elles deviennent plus opaques dans la zone moyenne pour prendre un aspect gris blanchâtre et irrégulièrement dentelé dans la région centrale. L'évolution n'aboutit jamais à la cécité.

Les examens histologiques de MEESMANN et WILKE ont montré une surcharge en glycogène des cellules épithéliales au niveau des opacités.

Les lésions sont donc purement épithéliales et différentes de celles de la dystrophie de Fuchs par leur morphologie et surtout par l'absence de lésion endothéliale.

LES DYSTROPHIES ÉPITHÉLIALES ACQUISES

Elles surviennent dans des circonstances très diverses :

Au cours de la kérato-conjonctivite sèche des lambeaux d'épithélium desquamés pendent parfois au devant de la cornée. Les remaniements épithéliaux peuvent être étendus. DOGGART signale que des dystrophies de Fuchs arrivées au stade ultime ont pu être prises pour des kérato-conjonctivites sèches.

La dystrophie épithéliale accompagnée d'atrophie de la papille optique a été décrite par FAVALORO qui en a réuni 5 observations. Il s'agissait d'adultes entre 30 et 50 ans, la cornée présentait un aspect trouble avec une multitude de petits points sombres répartis irrégulièrement sur sa surface. En même temps se manifestaient les signes d'une atrophie optique avec décoloration de la papille. Le traitement poly-vitaminique ayant amené un bon résultat l'auteur soulève la possibilité d'une étiologie carencielle.

Dans le même ordre d'idée des auteurs philippins, NAGANAS, en 1952, après AYUYAO (1933) ont décrit une dystrophie épithéliale d'origine nutritionnelle; NAGANAS en rapporte 31 cas, surtout chez des sujets jeunes autour de 30 ans. La cornée présente un aspect terne, dépoli, l'examen à la L.A.F. montre dans la région centrale de nombreux petits points sombres au niveau de l'épithélium. En coupe optique, la surface antérieure apparaît irrégulière, couverte de multiples excroissances minuscules. La carence en vitamines du groupe B semble à l'origine des lésions, celles-ci régressent par le traitement.

Des troubles du métabolisme général, le manque de vitamine en particulier paraissent donc capables de donner lieu à des dystrophies épithéliales. De tels faits n'ont cependant pas été retrouvés par DJACOS qui a étudié les signes oculaires au cours des œdèmes de carence.

Enfin la dystrophie épithéliale après alcoolisation du ganglion de Gasser, individualisée par certains, doit être considérée à notre avis comme une variété de kératite neuro-paralytique. L'anesthésie de la cornée est constante, le trouble et le dépoli de l'épithélium précèdent l'atteinte du parenchyme.

Il suffit de connaître l'existence de ces diverses affections pour éviter de les confondre avec la dystrophie endo-épithéliale de Fuchs.

Il ne faut pas non plus faire entrer dans le cadre de la maladie les dystrophies épithéliales consécutives à une atteinte profonde et grave du globe oculaire. Des formations bulleuses de l'épithélium peuvent ainsi apparaître au terme de l'évolution de kératites interstitielles anciennes ou de kératites de toute origine, sur des iritis ou iridocyclites de vieille date, longtemps après des traumatismes cornéens graves, au cours d'un glaucome sévère dont la tension a pu tomber chirurgicalement ou spontanément. La maladie causale est au premier plan et l'atteinte épithéliale n'est qu'une note du tableau clinique. Les poussées inflammatoires à répétition que présentent le plus souvent ces yeux, les troubles de la nutrition de la cornée qui résultent d'une maladie ancienne du globe, entrent probablement dans la genèse de ces kératopathies bulleuses. Mais elles n'ont rien à voir avec la dystrophie de Fuchs, elles signifient une atteinte grave de l'œil, en général au-dessus des ressources de la thérapeutique.

Des problèmes beaucoup plus délicats vont nous être posés par

LES DYSTROPHIES ÉPITHÉLIALES POST-OPÉRATOIRES

Nous avons vu que la possibilité de dystrophie épithéliale de la cornée après intervention endoculaire est connue depuis longtemps puisque REFSE en parlait déjà en 1913. En 1931 PETER établit le rapprochement avec la « cornea guttata » dont se trouvaient atteints les yeux opérés. Plus tard VERHOEFF, DUNNINGTON puis CALHOUN, CLARCK, GOAR soulignent le danger de la chirurgie oculaire en présence de dystrophie endothéliale. STOCKER (1953) considère l'œdème cornéen postopératoire comme une forme clinique de la dystrophie de Fuchs. Mais de nombreux auteurs: MARUCCI, BIETTI, FELDMANN, DRELL, LEAHY, OFFRET ont publié des kératites épithéliales postopératoires, sans les rattacher à la dystrophie de Fuchs.

Souvent les hypothèses pathogéniques varient avec chaque auteur. Le problème se pose donc de savoir si l'on doit faire rentrer ces dystrophies dans le cadre de la maladie de Fuchs.

Il faut évidemment éliminer tous les cas où il existe une hypertonie du globe oculaire. Il s'agit alors de glaucome secondaire, éventualité relativement fréquente, mais qui n'a rien à voir avec la question qui nous occupe.

Dans ces conditions les dystrophies épithéliales postopératoires peuvent être considérées comme très rares. Elles surviennent pratiquement toujours après extraction de la cataracte. STERNBERG et MEYER l'ont rapporté après iridencléisis et après iridectomie, mais il s'agissait de malades ayant subi auparavant une autre intervention pour glaucome aigu. Cependant nous savons depuis PETER que n'importe quelle intervention endoculaire peut déclencher chez un malade porteur de « cornea guttata » une dystrophie œdémateuse.

Cliniquement on constate l'apparition précoce, sans aucun phénomène irritatif oculaire, dans les mois ou dans les années, parfois dans les semaines qui suivent l'intervention, d'un œdème fin de l'épithélium qui peut confluer par la suite en de larges bulles. Il en résulte un trouble visuel important, compromettant souvent de façon définitive le résultat de l'intervention. La plupart du temps les phénomènes vont en s'accroissant et le malade est voué à une cécité pratique. Il est cependant des cas de guérison spontanée et ceci suggère que l'étiologie de ces kératopathies postopératoires n'est pas univoque.

Les raisons pour lesquelles un syndrome de ce genre se développe parfois après intervention de la cataracte ne sont pas très bien connues.

On retrouve parfois une cause anatomique: enclavement de l'iris, du vitré, ou d'un fragment de capsule dans la plaie opératoire. Mais ces faits sont rares et ne rendent pas compte de la majorité des dystrophies postopératoires.

Le plus souvent il existait une « cornea guttata » avant l'intervention. De nombreux auteurs pensent alors qu'il s'agit d'une forme particulière de la dystrophie de Fuchs, déclenchée par le traumatisme opératoire. Les auteurs américains que nous avons cité tout à l'heure sont à peu près unanimes à ce sujet.

De nombreux arguments plaident en faveur de cette opinion: On se trouve en face d'une dystrophie épithéliale œdémateuse que n'accompagne aucun signe irritatif oculaire, qui évolue de façon progressive et inexorable, en dehors de toute élévation du tonus

culaire. A l'examen biomicroscopique il existe en même temps une « cornea guttata » et une dystrophie œdémateuse de l'épithélium. On reconnaît là les caractères de la dystrophie de Fuchs. Nous apportons d'autre part quelques arguments anatomo-pathologiques. L'examen de fragments de cornées prélevées lors de greffes lamellaires pour dystrophie postopératoire montre des lésions semblables à celles observées dans la dystrophie de Fuchs habituelle. Nous verrons cependant que les lésions de la partie antérieure de la cornée ne peuvent pas être considérées comme absolument pathognomoniques. Par contre nous verrons aussi que lorsqu'on pratique le curetage de la face postérieure d'une cornée atteinte de dystrophie de Fuchs, l'examen de ce produit de grattage montre un aspect tout à fait typique et constant. Or un curetage endothélial a été fait par le docteur PAUFIQUE dans un cas de dystrophie postopératoire. L'examen du produit de grattage révèle un aspect semblable à celui observé dans les autres cas.

Cependant la description princeps de FUCHS ne comportait pas de formes postopératoires. On doit remarquer aussi que l'œdème épithélial se constitue ici très rapidement et prend d'emblée les caractères qu'il revêt au stade avancé de la forme classique, après de longues années d'évolution. Du point de vue séméiologique pur le trouble visuel est constant et les variations nyctémérales, si évocatrices, ne se rencontrent pas. Enfin et surtout il existe là des problèmes thérapeutiques encore plus délicats que dans la forme classique: la greffe perforante, le pelage postérieur de la cornée suivant la technique de Paufigue sont contre-indiqués par l'aphakie.

On voit que si l'on veut inclure une forme postopératoire dans le cadre de la dystrophie de Fuchs, il faut garder présents à l'esprit ses caractères bien spéciaux dus non seulement à son mode d'apparition mais aussi à son allure clinique et aux problèmes thérapeutiques qu'elle pose. Parmi les observations ci-jointes deux se rapportent à des faits de ce genre (Obs. XV, XVI).

De toute façon il semble bien que la présence d'une dystrophie endothéliale avant l'acte chirurgical représente la cause la plus fréquente des dystrophies épithéliales postopératoires.

Ce n'est cependant pas toujours le cas: il existe des malades qui n'ont pas de « cornea guttata » avant l'intervention et qui font quand même une dystrophie postopératoire. Ce point est précisé en particulier par LEAHY (1951). De quoi s'agit-il donc ?

LEAHY nous apporte une explication: le contact du vitré à la

face postérieure de la cornée est responsable de l'œdème cornéen. Les hernies du vitré dans la chambre antérieure après extraction totale du cristallin sont classées par VANNAS en deux groupes: hernies simples sans rupture de la hyaloïde, hernies compliquées avec rupture de la hyaloïde.

C'est dans ce cas que l'adhérence à la face postérieure de la cornée peut se produire. Elle n'amène cependant pas forcément une dystrophie épithéliale: LEAHY, sur 100 opérés, a vu 13 fois ce contact s'établir, et n'a constaté que 4 fois le développement de la dystrophie épithéliale. Pour que cette dernière se trouve réalisée il faut que le contact soit central, large et prolongé. Mais alors la dystrophie épithéliale pourra survenir en dehors de toute « cornea guttata » préexistante. Les malades présenteront des bulles et une buée de l'épithélium, un trouble visuel variant d'un moment de la journée à l'autre comme dans le Fuchs.

Cependant il faut différencier les dystrophies par contact du vitré des maladies de Fuchs postopératoires non seulement parce que le mode de production de l'œdème est différent, mais surtout parce que la conduite à tenir est différente. LEAHY, en effet, guérit ses malades. Il libère l'adhérence vitréenne à la cornée avec une spatule introduite comme pour une cyclodialyse, puis il injecte une grosse bulle d'air. Or la dystrophie de Fuchs postopératoire est pratiquement fatale pour la vision. La greffe perforante, le raclage postérieur de la cornée suivant la technique de Paufigue sont contre-indiqués. Le pronostic est donc différent dans les deux cas et une discrimination s'impose.

Avec G. OFFRET un autre facteur est évoqué. Cet auteur a publié, en 1953, un cas de kératite épithéliale postopératoire où les inoculations à la cornée du lapin faites 4 fois ont été 4 fois positives donnant la première un herpès typique, la seconde une ulcération disciforme, les deux dernières une kératite ponctuée. Il n'y avait cependant aucun signe inflammatoire et les lésions épithéliales ne pouvaient se comparer aux lésions des kératites à virus. Cette observation montre que les kératites postopératoires d'allure trophique peuvent fort bien relever d'une étiologie infectieuse.

Mais le problème des dystrophies postopératoires tout entier n'est pas résolu par ces deux notions. Il est des cas où n'existent ni « cornea guttata » préexistante, ni contact vitréen sur la Descemet ni facteur inflammatoire.

Il faut avouer qu'on en est alors réduit aux hypothèses.

— La préférence marquée de la dystrophie postopératoire pour l'opération de la cataracte a fait supposer que, lors de l'extraction du cristallin, celui-ci frottant contre la face postérieure de la cornée amenait une lésion traumatique de l'endothélium cause des troubles postopératoires. C'est une supposition logique mais il n'existe à ce sujet aucune certitude.

— Les troubles de la sensibilité de la cornée consécutifs à la kératotomie ont pu être invoqués, comme facteurs de troubles trophiques.

— Nous apporterons une autre hypothèse. Expérimentalement le lavage prolongé de la chambre antérieure du lapin avec des solutions hypertoniques ou, au contraire, hypotoniques, amène un œdème transitoire de la cornée. L'examen anatomo-pathologique des cornées présentant ces atteintes a montré des lésions de la Descemet avec plissement et par endroit véritables bulles saillantes sur la membrane.

Cet aspect rappelle celui de la « cornea guttata ». Peut-être au cours de l'opération de la cataracte un lavage avec une solution non rigoureusement isotonique est-il un facteur d'œdème postopératoire. Quelques dystrophies postopératoires pourraient ainsi rentrer dans ce cadre. Elles sont alors régressives.

Toutefois lorsque l'on connaît la fréquence de la kératite striée dans les premiers jours qui suivent l'intervention et la rareté de la dystrophie œdémateuse postopératoire on doit se demander ce qui empêche le passage de l'un à l'autre dans la plupart des cas. On est obligé de faire appel à une fragilité constitutive de l'endothélium à une prédisposition particulière de certaines cornées; c'est-à-dire d'avouer nos ignorances.

En dehors de ce cas particulier que nous venons d'envisager concernant les kératopathies postopératoires la situation particulière de la dystrophie de Fuchs parmi les dystrophies de la cornée en général est bien établie.

Des problèmes plus complexes sont soulevés si l'on veut considérer la place de la dystrophie endo-épithéliale parmi les œdèmes de la cornée en général.

DYSTROPHIE DE FUCHS ET ŒDÈMES DE LA CORNÉE

L'œdème de la cornée est le symptôme principal de la dystrophie de Fuchs à la période d'état, où il est en évidence dès les premiers temps de l'examen. Mais il est également au premier plan du tableau

clinique dans un certain nombre d'affections essentiellement différentes de la dystrophie endo-épithéliale.

Les distinctions que nous voudrions établir ont surtout pour base les notions de physiopathologie exposées dans le chapitre spécial qui leur est consacré. La plupart du temps l'œdème cornéen semble la conséquence de lésions des membranes limitantes antérieure ou postérieure, mais les lésions endothélio-descemetiques interviennent pour nous de façon beaucoup plus importante que les lésions épithéliales. La lésion endothéliale amène la rupture du barrage qui normalement préserve la cornée de l'invasion par l'humeur aqueuse. Dans le cas particulier qui nous intéresse cette lésion est une dystrophie. C'est un état dégénératif d'évolution lente et progressive mais sans espoir de retour. Or les lésions endothéliales différentes, non dystrophiques, d'origine traumatique, infectieuse ou autre sont capables de créer la rupture de la barrière endothélio-descemetique et de provoquer ainsi l'œdème de la cornée. Mais dans ce cas l'évolution sera variable, le processus pourra céder, l'endothélium se réparer. La guérison est possible spontanément et l'évolution clinique est différente de celle d'une dystrophie. La conduite à tenir n'est pas la même. Nous éliminerons les affections de ce genre du cadre de la dystrophie de Fuchs.

Lorsqu'une cause précise peut être retrouvée cliniquement à la base d'un œdème de la cornée, la question est rapidement tranchée. Mais il est des cas où aucune étiologie possible n'est à retenir. Ils ont permis de décrire une maladie spéciale « l'œdème primitif de la cornée ». Celui-ci est souvent confondu avec la dystrophie de Fuchs. Avant d'aborder les problèmes délicats posés de ce fait il convient d'examiner les cas d'œdème de la cornée d'étiologie connue. Ce sont de beaucoup les plus fréquents.

LES ŒDÈMES DE LA CORNÉE D'ÉTIOLOGIE CONNUE

G.V. SIMPSON, à l'occasion d'un mémoire présenté pour son admission à la Société Américaine d'Ophtalmologie, a publié, en 1949, à ce sujet une excellente revue générale. Mais ses conceptions doivent être modifiées à cause de l'apparition d'une notion relativement nouvelle de pathologie cornéenne: celle de kérato-endothélite. Celle-ci a été surtout mise en évidence par le rapport de FAVALORO à la Société Italienne d'Ophtalmologie (1949) et par les travaux de DESVIGNES.

Il est entendu que nous éliminerons d'emblée la cause la plus fréquente de l'œdème cornéen: le glaucome aigu ou subaigu et qu'il s'agit toujours d'« œdème de la cornée sans hypertension oculaire ».

1° **Les œdèmes de la cornée au cours du kératocone aigu** représentent une éventualité classique: DEDOYARD et PRIJOT en ont rapporté récemment un cas typique. La première description semble remonter à PFLUGER (1877) mais c'est à AMSLER qu'on doit l'étude la plus précise.

Un malade porteur d'un kératocone déjà avancé voit s'installer brusquement un brouillard devant son œil. L'examen montre une hydratation de la partie centrale de la cornée avec œdème interstitiel, bulles épithéliales et parfois véritable vacuole liquide décollant l'épithélium. Cependant il est rare de retrouver à la lampe à fente la fine lésion de la Descemet qui, rompant le barrage postérieur cause l'invasion du stroma par l'humeur aqueuse. L'évolution se fait le plus souvent de façon favorable par une atténuation des phénomènes. Il persiste un gonflement de la cornée qui palliera dans une certaine mesure à l'amincissement dû au kératocone. Mais après la reconstitution de la limitante postérieure, si l'œdème régresse il laisse derrière lui un tissu de sclérose facteur de leucome.

A tout prendre, l'opération de Sato consiste à réaliser chirurgicalement un kératocone aigu. Dans les astigmatismes de haut degré et dans le kératocone, SATO crée une solution de continuité dans la Descemet à l'aide d'une fine pointe instrumentale. Il en résulte un gonflement de la cornée par un liquide d'œdème. La période d'invasion aiguë passée la cornée conserve un épaississement qui lui rendra ses courbures normales.

2° **Les œdèmes de la cornée au cours des ruptures traumatiques ou spontanées de la Descemet** doivent être rapprochées de l'hydratation aiguë de la cornée au cours du kératocone.

On retrouve ici une lésion du même genre de la limitante postérieure.

La rupture de la Descemet peut être traumatique ou spontanée. Dans les deux cas un trouble nuageux du parenchyme, qui peut aller jusqu'à décoller l'épithélium, se produit en regard de la zone rompue. Cet œdème est transitoire, et après un délai variable allant de 6 mois à 2 ans il aura régressé au prix d'une taie plus ou moins importante.

La rupture traumatique est assez fréquente. Elle ne donne pas toujours lieu à une grave inondation cornéenne. Souvent il existe seulement une zone limitée, de buée épithéliale en avant de la lésion postérieure, les phénomènes régressent en quelques jours. WINCKELMANN a rapporté une rupture traumatique de la Descemet bien visible à la L.A.F. chez un enfant de 6 jours, dans les suites d'un trau-

matisme obstétrical. La cornée présentait un œdème important et diffus. L'évolution se fit vers un éclaircissement progressif.

Parmi les cas de rupture spontanée signalons celui de VAN WEELEN. Les lésions se déclarèrent à 2 mois 1/2 d'intervalle sur deux yeux du même malade. Le premier œil dut être énucléée et l'examen histologique montra une solution de continuité étendue de la Descemet. Dans le parenchyme en regard se trouvait une énorme bulle remplie d'humeur aqueuse. Le second œil guérit en conservant une taie légère. DE JAEGER et BERNOLET ont également publié deux observations dans lesquelles un œdème du centre de la cornée s'installa brutalement avec fissuration de la Descemet visible à la lampe à fente. La guérison survint dans les deux cas. Il convient de rapprocher de ces faits l'observation de MARBAIX intitulée « Œdème de la cornée avec décollement de l'endothélium ».

3° Les œdèmes de la cornée au cours des kérato-endothélites.

La notion de kérato-endothélite que nous avons déjà abordée au chapitre de la physio-pathologie doit être tout d'abord quelque peu précisée.

Depuis longtemps notre maître PAUFIQUE enseigne que le signe le plus caractéristique de ce qu'il est convenu d'appeler « kératites à virus » est une fine poussière de taches irrégulières sur la Descemet sans Tyndall de l'humeur aqueuse ni iritis. Ces précipités sont strictement localisés en regard de l'infiltration du parenchyme cornéen.

D'autre part, nous avons admis avec FAVALORO, la notion de kérato-endothélite, maladie aiguë de l'endothélium et celle de kérato-endothéliose, état dégénératif de l'endothélium dont le type est la dystrophie de Fuchs.

Enfin DESVIGNES (1949), reprenant les idées anciennes de WARDROP (1808) et de MACKENSIE, qui créa le terme d'aquo-capsulite, insiste sur la distinction entre les précipités de cyclite, symptomatiques d'une atteinte de l'iris et du corps ciliaire, déposés sur la face postérieure de la cornée et les précipités de Descémétite intra-cornéens formés à l'intérieur même de la membrane limitante postérieure et symptomatiques d'une atteinte de la Descemet elle-même et de l'endothélium. Il pense que de nombreux cas d'œdème dits primitifs de la cornée sont en réalité des inflammations de la Descemet amenant par un mécanisme semblable à celui de la rupture, une invasion des lames par l'humeur aqueuse.

Il s'agit évidemment d'une question en pleine évolution suscep-

tible de remaniements importants. Certains points semblent cependant acquis à l'heure actuelle: on peut admettre en particulier que les lésions inflammatoires de l'endothélium cornéen représentent le substratum anatomique de deux aspects cliniques souvent constatés et rarement expliqués: la kératite disciforme et la kératite métaherpétique. Dans ces maladies l'atteinte aiguë et localisée de l'endothélium Descemet se traduit par une infiltration massive du parenchyme en regard des lésions postérieures.

On conçoit facilement cependant que de telles affections du filtre postérieur puissent donner lieu à des œdèmes diffus de la cornée. Entre les kérato-endothélites aiguës type kératite disciforme et les kérato-endothélioses type dystrophie de Fuchs, il semble exister un troisième type de kératopathie postérieure: la kérato-endothélite chronique qui, plus volontiers que par une infiltration massive du parenchyme, se traduit par un œdème cornéen diffus. Elle paraît présenter deux types cliniques d'étiologie différente mais de symptomatologie identique:

— Un type secondaire: c'est certainement le plus fréquent. Les phénomènes d'œdème cornéen, avec bulles épithéliales sont souvent rencontrés au décours des kératites disciformes ou herpétiques. Ils coïncident avec l'apparition de précipités sur la Descemet; c'est en général le signe du passage à la chronicité. Désormais l'évolution sera longue, la thérapeutique difficile. ORZALESI, par exemple, a rapporté des observations de ce genre, où la kératopathie bulleuse succédait à l'ulcère dendritique classique.

— Un type primitif: c'est celui sur lequel a insisté DESVIGNES. L'œdème cornéen s'installe d'emblée sans être précédé d'un épisode aigu revêtant le type classique de la kératite disciforme ou herpétique. SIMPSON rapporte des cas d'œdème de la cornée au cours des iritis ou iridocyclite, sans hypertension, qui semblent plutôt rentrer dans le cadre de ces faits. ORZALESI a vu un malade qui présentait un œdème de la cornée en même temps qu'une éruption herpétique du visage. Il n'y avait pas eu dans ce cas d'ulcère dendritique. Dans une observation ci-jointe une descémétite devenue évidente lorsque le trouble cornéen eut suffisamment régressé pour permettre l'examen des couches postérieures fit éliminer le diagnostic de dystrophie de Fuchs pour celui d'endothélite chronique.

Il est vraisemblable que ces faits rendent compte de beaucoup de cas étiquetés « œdèmes primitifs de la cornée ».

LES ŒDÈMES DE LA CORNÉE PAR CORPS ÉTRANGER INTRA-OCULAIRE

Nous en rapporterons un cas relatif à un corps étranger de l'iris. Le tableau clinique était celui d'un œdème cornéen chronique chez un malade âgé, mais unilatéral et sans « cornea guttata ».

Le corps étranger était situé à la base de l'iris dans une région très voisine de l'angle camérulaire.

Les œdèmes de la cornée au cours des conjonctivites:

Ils ont été signalés par TRANTAS (1945) au cours des conjonctivites aiguës. Pour cet auteur le fait serait d'observation courante. GAUTHIER (1946) l'a constaté dans une conjonctivite à bacille de Weeks. PURTSCHER a publié une curieuse observation d'œdème de la cornée chez un malade atteint de kérato-conjonctivite sèche. Enfin le cas d'œdème cornéen de Boros (1940) attribué par cet auteur à un facteur angioneurotique se situe chez un homme jeune qui présentait au moment de ses poussées des épisodes d'hypérémie conjonctivale.

Du point de vue physiopathologique l'apparition d'un œdème cornéen au cours des conjonctivites n'est pas invraisemblable. L'hyper-sécrétion lacrymale est constante dans les infections conjonctivales. Elle amène un trouble de concentration des larmes dont la tonicité est ainsi modifiée. Si l'on se réfère au schéma de COGAN ce trouble de la tonicité lacrymale peut parfaitement déclencher un œdème cornéen.

Jusqu'ici des lésions locales expliquaient l'envahissement de la cornée par un liquide interstitiel, mais nous connaissons au moins un exemple d'œdème de la cornée de cause générale.

Les œdèmes de la cornée de cause générale: C'est l'œdème dans l'intoxication à la quinacrine ou atébrine. Nous nous référons aux observations de CHAMBERLAIN et BOLES (1944) et REESE qui en ont rapporté trois cas. La quinacrine était donnée à des doses curatives de 0,30 gr par jour mais il s'agissait d'un traitement prolongé. Il apparut un trouble visuel avec légères variations du matin au soir. L'épithélium présentait l'aspect d'une buée glaucomateuse avec çà et là des bulles plus larges sous-épithéliales et de légères opacités parenchymateuses. Tout rentra dans l'ordre après la cessation du traitement à la quinacrine.

L'investigation clinique permettra donc le plus souvent de découvrir la cause des œdèmes cornéens sans hypertonie oculaire, dans le cas où il ne s'agit pas de dystrophie de Fuchs. Mais parfois il n'existe

pas d'étiologie cliniquement décelable. On rentre alors dans le cadre du syndrome dit « œdème primitif de la cornée ».

LES ŒDÈMES DE LA CORNÉE D'ÉTIOLOGIE INCONNUE

Le terme d' « œdème primitif » en lui-même ne semble pas très heureux. Il suppose que l'œdème est le « primum movens », la lésion originelle de la maladie. Or nous avons vu qu'il ne peut être qu'une conséquence, en particulier de lésions des membranes limitantes de la cornée.

Il s'agit simplement d'œdèmes de la cornée d'étiologie inconnue, catégorie qui ne représente pour nous qu'une catégorie d'attente, les progrès de la biomicroscopie et de la clinique devant permettre d'élucider progressivement les diverses causes dont l'œdème dit primitif est certainement redevable.

En pratique, le syndrome dit « œdème primitif de la cornée » constitue un groupement de faits cliniques épars, et il semble bien qu'il couvre beaucoup de choses différentes.

DESVIGNES pense qu'il correspond souvent à une descémétite chronique, évoluant à bas bruit sans phénomène réactionnel ciliaire ni douleur oculaire. Nous ne pouvons que souscrire entièrement à cette opinion et la kérato-endothélite chronique telle que nous l'avons décrite ci-dessus nous semble rendre compte d'une grande partie des œdèmes primitifs de la cornée.

D'autre part l'œdème primitif de la cornée est très proche de la dystrophie de Fuchs. Non seulement des signes permettant de différencier les deux affections n'ont guère été mis en évidence; mais la question de l'unicité des deux maladies a été posée. FRANCESCHETTI et FORNI (1950) se demandent s'il ne s'agit pas de deux stades différents d'une même maladie.

Il y a en effet de nombreux points communs entre les deux affections. La variation nycthémérale du trouble visuel est le plus spectaculaire, en outre l'œdème de la cornée, pris au sens anatomo-pathologique du terme, constitue le signe d'examen principal dans les deux cas.

Il est hors de doute que nombreuses observations de dystrophie de Fuchs ont été publiées sous le titre « œdème primitif de la cornée ». On retrouve dans ces observations l'aspect d'argent battu et les points pigmentés caractéristiques de la « guttata ».

Mais on ne saurait en faire une règle générale. Dans un bon nombre de cas d'œdème primitif les lésions endothéliales ne sont pas signalées. On pourrait objecter qu'elles n'ont peut-être pas attiré

l'attention, et ceci est certainement valable en grande partie. Mais il est des cas où une guérison définitive s'est produite. Les moyens thérapeutiques responsables sont, nous le verrons, si divers que leur valeur doit être mise en doute: on peut à bon droit considérer qu'il s'agissait de guérison spontanée. Or il est inconcevable qu'une guérison spontanée survienne au cours d'une dystrophie: état dégénératif progressif.

Il faut examiner de plus près les observations qui semblent permettre d'isoler un groupe d'œdèmes cornéens dont nous ne connaissons pas l'origine et qui sont différents de la maladie de Fuchs.

Elles sont caractérisées par la régression des troubles. AUBINEAU a eu 3 guérisons. FRANÇOIS a redonné 10/10 à son malade. Des cas du même genre ont été rapportés par D'ERMO et DEDEDIMOS. Plus récemment MARX, VALLES et COLLIER ont pu suivre des cas d'œdème de la cornée qui disparurent totalement, laissant une acuité voisine de l'unité. On peut objecter que la plupart de ces malades n'ont pas été suivi suffisamment longtemps. Nous devons rendre ici hommage à l'obligeance des docteurs MARX, VALLES et COLLIER qui ont bien voulu, à notre demande, convoquer leurs malades et les examiner à nouveau. Cinq ans sont écoulés dans les 3 cas depuis la cédation de l'œdème.

Les 3 patients ont actuellement des cornées claires sans trace de lésion d'aucune sorte et une acuité visuelle à 10/10.

Peut-être la thérapeutique y est-elle pour quelque chose ? Cela semble bien improbable. Il convient de considérer tous les traitements qui ont été couronnés de succès. Leur diversité suffit à prouver leur absence d'action: régime hypocholestérolémique pour AUBINEAU et DEDEDIMOS, blépharrophie pour FRANÇOIS, vitamine A et cyanure de mercure intraveineux pour MARX, traitement antisyphilitique dans un cas de PAUFIQUE, traitement antihistaminique pour D'ERMO, placenta sous-conjonctival dans l'observation de COLLIER, air de la montagne et calcithérapie dans celle de VALLES. D'ailleurs, sauf peut-être AUBINEAU, la plupart de ces auteurs admettent implicitement qu'ils ont assisté à l'évolution spontanée de la maladie.

Il ne paraît pas y avoir de doute: il est des cas où l'œdème de la cornée guérit, où il n'a pas le caractère d'une dystrophie, où nous ne pouvons lui trouver aucune cause cliniquement décelable.

Nous avons vu cependant qu'une maladie propre « œdème de la cornée » est difficilement concevable avec ce que nous savons de physio-pathologie. C'est pourquoi nous classons ces cas sous la

rubrique « œdème de la cornée d'étiologie, inconnue ». Les progrès de la biomicroscopie de la physiologie, de la clinique permettront d'élucider un jour les causes, sans doute diverses auxquelles ils sont dus.

Il semble ainsi qu'il existe à côté de la dystrophie de Fuchs une maladie beaucoup plus rare, frappant des gens plus jeunes, et d'évolution en général favorable, l'œdème de la cornée d'étiologie inconnue. Il semble aussi que la plupart des cas publiés sous le titre « œdème primitif de la cornée » et dont l'évolution a été défavorable étaient en réalité des dystrophies de Fuchs.

Cette étude nosologique était nécessaire à la compréhension des problèmes cliniques de diagnostic que pose la dystrophie endo-épithéliale.

Les travaux des anciens auteurs nous ont donné l'image bien précise d'une maladie: la dystrophie endo-épithéliale de Fuchs. La fréquence de cette maladie est certainement plus grande qu'on ne l'a cru jusqu'à maintenant, et la première faute serait certainement de la méconnaître. Mais il est également illusoire de vouloir appliquer ce nom à des états pathologiques divers qui ne répondent pas aux définitions bien établies que nous avons la chance de posséder.

Il vaut mieux dire qu'il s'agit de faits encore mal précisés. Il vaut mieux parler d'œdème de la cornée d'étiologie inconnue que de formes atypiques de la dystrophie de Fuchs. Nous ne compliquerons pas ainsi un schéma clinique clair, chose rare et précieuse, et nous garderons l'esprit ouvert aux notions que peut apporter l'avenir.

Comprise de cette façon la dystrophie de Fuchs se présente comme une entité clinique et, nous le verrons, anatomo-pathologique, parfaitement individualisée. Elle donne lieu à des hypothèses physio-pathologiques riches de conséquences cliniques et thérapeutiques, en attirant l'attention sur l'importance des lésions de l'endothélio-Descemet dans la pathologie cornéenne en général.

La conduite à tenir en face du malade est alors simple: il faut se résigner à ne faire de façon formelle le diagnostic de dystrophie de Fuchs que lorsque devant un malade porteur d'un œdème épithélial on constate à la lampe à fente une « cornea guttata » sur l'œil atteint, à la rigueur sur l'œil sain. Si l'on sait rechercher la « cornea guttata » c'est un diagnostic que l'on fera beaucoup plus souvent que l'on ne pense en général et qui ne présente pas de difficulté majeure.

DIAGNOSTIC

Les considérations précédemment développées au sujet de la situation nosologique de la dystrophie de Fuchs permettent d'envisager maintenant de façon simple les problèmes de diagnostic posés par cette affection.

DIAGNOSTIC POSITIF

Deux temps sont nécessaires. Il faut y songer devant une baisse visuelle progressive chez un malade âgé. Il faut faire un examen clinique soigneux pour mettre en évidence les lésions pathognomoniques de l'endothélium cornéen.

Les signes fonctionnels auront ainsi un rôle d'orientation; ils ne permettront en aucun cas d'affirmer le diagnostic.

Le plus caractéristique reste la variation de l'acuité visuelle au cours de la journée. C'est une forte présomption pour le diagnostic. Le signe n'est cependant ni indispensable ni pathognomonique.

Ce n'est pas un signe constant. Nous ne le trouvons pas signalé dans les observations de HOEPPE, REESE, ZENTMAYER, GRAVES, dans les 3 observations de FRIEDENWALD, dans les 5 observations de GIFFORD. Dans les cas que nous rapportons il existait 10 fois sur 16.

Il se rencontre en dehors de la dystrophie de Fuchs. Dans le syndrome dit « œdème primitif de la cornée » il existe même avec beaucoup plus de netteté et d'intensité. Au cours du glaucome chronique les malades se plaignent souvent de variations nyctémérales de la vision, le matin surtout ils voient moins bien, ils décrivent classiquement une impression « de lunettes sales » dans les premières heures de la journée.

Ce symptôme très important n'en garde donc pas moins une certaine duplicité. Mais certains signes fonctionnels constituent de véritables causes d'erreur.

— Les crises douloureuses avec larmoiement et œil rouge, causées par une érosion minime de la cornée, évoquent le diagnostic de kératite infectieuse ou traumatique.

— Les sensations de halos colorés autour des lumières orientent vers le glaucome chronique.

Une histoire de baisse progressive et lente de la vision fait penser chez un malade âgé, à la cataracte sénile ou à une lésion du fond d'œil au niveau de la macule.

Ceci revient à dire que le diagnostic sera basé entièrement sur l'examen biomicroscopique de la cornée. C'est un temps capital, mais un temps parfois délicat qui nécessite de la patience.

L'œdème épithélial est visible au premier coup d'œil à la fente large, au grossissement moyen. Mais il est indispensable de réaliser une coupe optique de la cornée afin de différencier les lésions épithéliales et les lésions endothéliales, de se rendre compte du gonflement du parenchyme. Il faudra donc faire un examen en fente mince; s'aider du fort grossissement de la lampe à fente. On situera ainsi les grains de pigment brunâtre de la « cornea guttata » avancée. Enfin la rétro-illumination aidera à mettre en évidence les bulles endothéliales avec leur aspect d'argent battu, de gouttes de rosée.

Parfois le trouble épithélial est si intense que les parties postérieures apparaissent mal, et que l'on ne peut rien affirmer sur l'état de l'endothélium. L'examen de l'autre œil peut alors permettre de faire le diagnostic en montrant une « cornea guttata ». Celle-ci n'a pas besoin d'être très avancée, même discrète elle constitue un argument suffisant.

Il va sans dire que même lorsque l'examen de l'œil le plus atteint est caractéristique son homonyme ne doit pas être négligé.

Après un examen à la lampe à fente aussi long et aussi attentif que cela est nécessaire, le diagnostic peut être affirmé. L'examen biomicroscopique apporte en effet la connaissance des lésions endothéliales de « cornea guttata », et des lésions d'œdème épithélial. L'association des deux symptômes permet de poser de façon formelle le diagnostic de dystrophie de Fuchs.

Les autres signes d'examen apportent bien peu de choses:

Nous avons vu les résultats inconstants que donne l'épreuve à la fluorescéine. Pas d'imprégnation ou une imprégnation légère, ni l'un ni l'autre fait ne sont ni pour ni contre le diagnostic.

On ne peut guère tirer de conclusion utile de l'étude des troubles de la sensibilité de la cornée. Seraient-ils toujours présents qu'ils

n'auraient rien de pathognomonique. Nous avons vu qu'ils manquent souvent.

Un signe seul est d'importance: c'est un signe négatif: le tonus oculaire est normal.

Le diagnostic positif, appuyé sur un tableau clinique parfaitement défini, sera donc fait avec un minimum d'hésitations. Il nécessite seulement un examen soigneux à la lampe à fente.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Il est aisé dans la plupart des cas mais parfois il laisse hésitant lors d'un premier examen; et peut nécessiter une enquête clinique longue et minutieuse. La recherche des lésions postérieures de « cornea guttata » reste le fil directeur. Elle permet en particulier une distinction clinique entre la dystrophie de Fuchs et les œdèmes dits primitifs de la cornée. Par ailleurs peu d'affections peuvent être confondues avec la dystrophie de Fuchs.

LES DYSTROPHIES CORNÉENNES

Nous les éliminerons rapidement car elles ont été déjà envisagées au chapitre précédent.

Les dystrophies endothéliales posent peu de problèmes: les corps de Hassal-Henle, le fuseau de Krukenberg seront facilement éliminés. La dystrophie polymorphe de la membrane limitante postérieure de Schlichting-Forni se complique parfois de petits troubles épithéliaux, mais la morphologie des lésions endothélio-descémétiques est bien différente des aspects réalisés par la « cornea guttata ».

Les dystrophies épithéliales héréditaires et familiales qui pourraient rappeler le Fuchs, type Meesmann et Wilke ou Bucklers, ne s'accompagnent d'aucune atteinte des membranes profondes de la cornée.

Parmi les dystrophies épithéliales acquises seule la forme post-opératoire pose des problèmes qui relèvent surtout, nous l'avons vu, de considérations étiopathogéniques et nosologiques.

— **La poussée subaiguë de glaucome** est la cause la plus fréquente de l'œdème épithélial. Il ne faut pas sous-estimer les difficultés que l'on peut rencontrer à ce sujet. La notion de baisse visuelle lente chez un malade âgé, la sensation de cercles colorés autour des lumières, l'association possible du glaucome chronique et de la « cornea guttata » sont autant de causes d'erreur. Le fond d'œil est invisible la

plupart du temps. Il faudra donc rechercher les altérations du champ visuel. Mais la buée épithéliale ne se rencontre guère dans le glaucome sans une élévation concomitante du tonus oculaire. Le diagnostic de glaucome sans tension est déjà difficile à faire mais celui de glaucome sans tension et avec buée épithéliale est vraiment délicat. Il semble donc indispensable de vérifier instrumentalement le tonus oculaire. Dans les cas douteux on devra même le prendre à plusieurs reprises, à plusieurs jours d'intervalles, sans oublier les épreuves de provocation.

— **L'herpès de la cornée** ne soulève pas de problème à la période aiguë où la topographie de l'ulcère dendritique, l'œil rouge, les douleurs, sont suffisamment caractéristiques. Mais au décours de la maladie, lorsque s'installe cette kératite dite métaherpétique qui s'accompagne souvent d'un trouble épithélial diffus, le diagnostic avec la dystrophie de Fuchs peut se discuter parfois. Cependant la notion de l'épisode aigu antérieur, l'unilatéralité, le début récent d'une maladie qui amène déjà des troubles importants opposé à l'évolution lente de la dystrophie, l'absence de « cornea guttata » en dernier ressort, trancheront la question.

Des considérations du même ordre peuvent être développées à propos de la **kératite disciforme**, si proche de l'herpès qu'elle alterne parfois avec lui sur un même œil. Après quelques semaines d'évolution, on voit parfois le trouble en disque s'étaler dans toute la cornée en même temps qu'apparaît un œdème épithélial à grosses bulles. Dans ce cas, comme dans le précédent, l'épisode aigu initial, l'évolution rapide écartent le diagnostic de dystrophie de Fuchs. A l'examen, les précipités descémétiques blancs puis pigmentés, situés en regard du trouble cornéen sont très différents des lésions de la « cornea guttata ».

Lorsque l'endothélite est primitive, lorsqu'il n'y a pas eu auparavant de kératite parenchymateuse ou épithéliale aiguë, il faut également tenir le plus grand compte de l'aspect des précipités descémétiques qui ressemblent à ceux que l'on voit dans la kératite disciforme. Parfois ils ne peuvent être étudiés avec précision qu'à certains moments d'une longue évolution. Nous pensons, en particulier, à l'observation de descémétite que l'on trouvera ci-jointe à la suite des observations de dystrophie de Fuchs.

Dans la **kératite neuro-paralytique** la desquamation épithéliale qui précède l'apparition de l'ulcère est différente de l'œdème à fines bulles de la dystrophie de Fuchs. L'insensibilité de la cornée est ici le signe majeur: nous avons vu combien il était infidèle dans la dystrophie

endo-épithéliale. Enfin il n'existe pas de lésion des couches postérieures.

Mais un diagnostic souvent délicat va se poser entre la dystrophie de Fuchs et le syndrome dit « œdème primitif de la cornée ».

Heureusement il existe suffisamment de différence entre les deux maladies pour qu'il soit possible.

L'unilatéralité est un argument certain. Dans l'œdème primitif, elle est presque la règle. Nous avons vu qu'elle est, au contraire, exceptionnelle dans la dystrophie de Fuchs.

L'âge du malade est important à considérer. L'œdème sans cause connue apparaît avant 50 ans: 24 ans (VALLES), 42 ans (MARX), 45 ans (COLLIER), 42 ans dans le cas de PAUFIQUE guéri par le muthanol.

Or DOGGART n'a rencontré qu'une seule fois sur 47 cas la dystrophie de Fuchs avant 50 ans. C'est donc un argument dont il faudra tenir compte, mais il n'a rien d'absolu. Nous savons qu'il existe une forme juvénile de dystrophie endo-épithéliale, d'autre part, l'œdème dit primitif se voit après 50 ans (FRANÇOIS).

L'étude des signes fonctionnels apporte peu au diagnostic. Cependant la variation nyctémérale du trouble visuel semble beaucoup plus accentuée et beaucoup plus importante dans l'œdème sans cause connue que dans la maladie de Fuchs (FRANCHESCHETTI et FORNI).

L'examen clinique apportera la distinction essentielle. On ne tirera pas grand-chose de l'épreuve à la fluorescéine et de l'étude de la sensibilité de la cornée. Mais il faut mettre tous ses soins à la recherche biomicroscopique des lésions endothéliales de « cornea guttata ». Leur absence est en faveur d'un œdème de cause indéterminée. Leur présence permet de poser de façon certaine le diagnostic de dystrophie de Fuchs. On examine l'autre œil où une constatation d'une « cornea guttata » a la même valeur diagnostique considérable. Lorsque le trouble épithélial est intense on recommencera l'examen le soir pour profiter de conditions meilleures.

Mais l'opacité de la cornée peut être si intense qu'aucune opinion n'est possible au sujet des altérations postérieures. Il faut alors tenir compte de l'évolution clinique.

L'évolution immédiate tout d'abord. Les variations d'acuité visuelle de la dystrophie ne sont jamais d'une aussi grande importance que celles rencontrées dans un œdème cornéen pur. Il reste toujours dans la dystrophie un trouble de fond, plus ou moins accentué suivant les jours ou les semaines, mais constant. Au contraire, dans le syndrome dit « œdème primitif », le malade peut retrouver dans l'intervalle de

poussées parfois courtes (2 à 3 jours) une vision normale et une cornée absolument claire.

En fin de compte c'est bien à la biomicroscopie qu'il faut accorder la plus grande valeur diagnostique. Lorsqu'elle peut être faite dans de bonnes conditions, elle lève tous les doutes. S'il y a une « cornea guttata » c'est une dystrophie de Fuchs, s'il n'y en a pas, s'il n'existe aucune des lésions connues de la membrane limitante postérieure capables de donner un œdème cornéen on doit faire le diagnostic d'œdème essentiel.

Cette discrimination est importante. Nous avons répété que l'une de ces maladies pouvait guérir spontanément, que l'autre amenait lentement mais sûrement à la cécité. Poser le diagnostic de Fuchs c'est en même temps poser l'indication immédiate ou à plus ou moins brève échéance du traitement de cette affection par des méthodes chirurgicales. Au contraire, dans le syndrome d'œdème, dit primitif, la guérison spontanée est possible et l'on se contentera d'une médication symptomatique en attendant l'évolution favorable. Si celle-ci ne se produit pas après un délai que l'on peut chiffrer d'après les observations connues, à un an environ, il sera toujours temps d'intervenir. Il est donc lourd de conséquences de faire le diagnostic. Le plus souvent aucune difficulté majeure ne se présente. Mais lorsque le trouble cornéen est si intense que les lésions postérieures ne peuvent être observées de façon suffisante, si l'on n'a pas la chance de trouver une « cornea guttata » sur l'autre œil, un problème délicat se pose. Nous pensons que la sagesse est alors de temporiser, d'attendre un certain temps l'évolution spontanée, en essayant de profiter au maximum des périodes d'éclaircissement du parenchyme, de répéter pour cela les examens à des jours et heures différentes. Bien rares seront alors les cas qui résisteront à la patience du médecin si elle est conjuguée, il est vrai, à la patience du malade.

PATHOGÉNIE

Si la physio-pathologie de la dystrophie endo-épithéliale donne lieu à des hypothèses exceptionnellement dignes d'intérêt, il n'est guère de point plus obscur que sa pathogénie. Sous quelles influences s'établit la « cornea guttata » ? Quels sont les facteurs qui l'amènent en certains cas, à se compliquer de dystrophie épithéliale. Autant de questions auxquelles on ne peut apporter de réponse satisfaisante.

Les premiers auteurs pensaient qu'il s'agissait d'une maladie proche du glaucome chronique, à cause de l'aspect de buée épithéliale: « Il est probable que cette affection a une relation au moins indirecte avec le glaucome chronique mais elle n'en est pas une simple conséquence. C'est une maladie primaire de la cornée », écrivait FUCHS.

Cette conception, aujourd'hui abandonnée fut cependant, faute de mieux, plus ou moins admise dans les travaux qui suivirent.

GIFFORD, plus tard, souleva la possibilité d'une hypothèse neurogénique. A cause des altérations de la sensibilité constatées en clinique, il pensait qu'une altération primitive des nerfs de la cornée amenait à la longue des troubles dystrophiques au niveau des membranes limitantes.

En 1934, FILATOV et KALFA remarquent les multiples varices conjonctivales que présentait leur malade. Ils font de la dystrophie endo-épithéliale une maladie d'origine conjonctivale. Les lésions primitives siègent au niveau des vaisseaux de la conjonctive dont les altérations provoquent peu à peu une dégénérescence de la cornée d'origine nutritionnelle. La maladie est guérie par la greffe périlimbique de muqueuse buccale. C'est une idée qui n'a pas été reprise.

DIAZ, DOMINGUEZ et ses collaborateurs (1949) évoquent également un trouble métabolique, en rapport cette fois avec une déficience en acides aminés. Si on réalise expérimentalement une carence de certains acides aminés indispensables il apparaît un trouble diffus de

la cornée avec œdème et vascularisation. Ce trouble régresse par l'instillation d'un collyre contenant les acides aminés en question.

PAU, en 1951, a vu un cas de dystrophie de Fuchs chez un malade dont le corps thyroïde avait été enlevé 11 ans auparavant, avec des crises de tétanie postopératoire. Il rappelle que des dystrophies de la cornée ont été observées après thyroïdectomie par STREBEL, COLLINS, RISSLEY principalement. Il remarque également que l'âge d'apparition de la dystrophie endo-épithéliale se situe aux environs de la ménopause. Il attribue la dystrophie de Fuchs à des troubles endocriniens d'origine thyroïdienne et parathyroïdienne associés.

Il est impossible d'apporter la moindre conclusion au sujet de ces diverses théories.

Nous nous devons cependant d'en ajouter une autre. Nous avons vu que l'endothélium était sensible à la concentration des liquides qui le baignent. L'eau distillée comme le sérum hypertonique le lèsent gravement. Peut-être chez certains individus âgés se produit-il un changement dans la concentration de l'humeur aqueuse qui amène à la longue une atteinte de l'endothélium, et la production de la « cornea guttata ». Il ne s'agit que d'une hypothèse qui nécessiterait, pour être vérifiée, des mesures répétées de la pression osmotique de l'humeur aqueuse. On se heurte ici à la faible quantité de liquide que l'on peut obtenir et à des difficultés de prélèvement.

En pratique un excellent résumé de la question peut être donné de la façon suivante: la pathogénie est totalement inconnue.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Son étude est riche d'enseignements. Elle confirme l'individualité de la maladie déjà acquise sur le plan clinique. Elle vient également à l'appui des conceptions physio-pathologiques tirées de l'expérimentation.

Les lésions histologiques de la dystrophie endothéliale pure ou « cornea guttata » sont assez bien connues. Les premières constatations anatomo-pathologiques de VOGT et de GOAR furent confirmées par la suite. Il s'agit de verrues (WARZEN) de la membrane de Descemet, verrues localisées d'abord à la seule zone centrale de la cornée, mais gagnant peu à peu la zone intermédiaire tandis que l'affection évolue.

Ces excroissances, saillantes dans la chambre antérieure, en forme de champignon ou de trapézoïde sont réparties très inégalement. Elles écartent l'endothélium qui est aplati, atrophique, voire même absent. Les noyaux des cellules endothéliales ne se rencontrent qu'entre les soulèvements.

Rares sont les examens histo-pathologiques de dystrophie endo-épithéliale ayant intéressé les cornées dans toute leur épaisseur. Cependant la pratique de la greffe de cornée a fourni suffisamment de pièces pour que l'on puisse se faire une idée assez nette des lésions.

Les travaux des premiers auteurs, FUCHS (1910), UTHOFF (1920), THIEL (1924), FILATOV et KALFA (1930) se rapportent à des fragments superficiels desquamés ou à un produit de pelage antérieur. Les constatations concordent généralement sur l'importance des lésions épithéliales, raréfaction des cellules, diminution de l'épaisseur de l'épithélium qui, nous dit FUCHS, est parfois creusé de petites cavités. En arrière de lui, le séparant de la Bowmann, se trouve un tissu conjonctif rappelant le tissu propre de la cornée.

VON HIPPEL (1932) fut le premier à examiner une cornée entière. Il décrivit à la face postérieure des lésions caractéristiques de la

« cornea guttata » avec les « Warzen » de la Descemet, l'atrophie ou la disparition complète des cellules endothéliales.

A l'occasion d'une greffe transfixiante VALERIO (1950) retrouve les mêmes lésions de l'endothélio-Descemet jointes à des altérations épithéliales tout à fait semblables à celles qu'avaient signalées les auteurs plus anciens. Dans les mêmes conditions des constatations identiques ont été faites par CALHOUN (1950) et GOAR (1950).

Nous rapporterons ici les données des examens faits par le docteur MOREAU sur les fragments cornéens prélevés lors des greffes pratiquées par le docteur PAUFIQUE dans le Service d'Ophtalmologie de l'hôpital de l'Antiquaille.

Le « matériel anatomo-pathologique » provient de 7 greffes lamellaires, de 2 greffes perforantes, de 4 greffes perforantes succédant à un pelage postérieur de la cornée, du produit de raclage ramené lors de 7 pelages postérieurs.

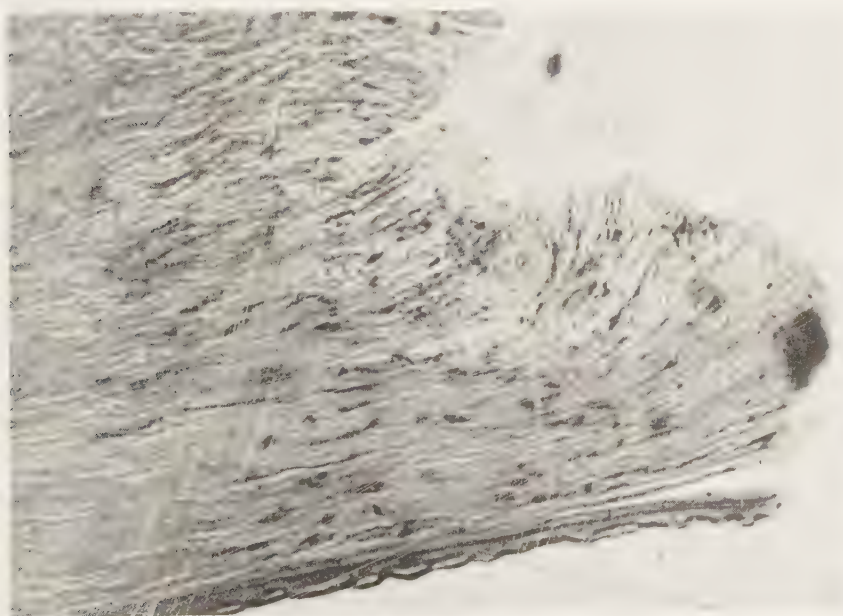
Après fixation au Zincker les cornées sont incluses dans la celloïdine pendant au moins 3 semaines. La coloration employée est l'hématine-éosine. L'inclusion à la celloïdine rend plus difficile l'obtention de coupes minces mais elle ne modifie pas l'agencement des lamelles du stroma, ni celui des membranes limitantes, éliminant ainsi tous les artefacts histologiques pseudo-œdémateux habituels avec la paraffine.

L'examen des fragments prélevés lors de greffe lamellaire rend compte des lésions de l'épithélium et de la partie antérieure du parenchyme. L'épithélium est très irrégulier comportant un nombre variable de couches cellulaires, de petites cavités vides peuvent séparer deux cellules épithéliales voisines, témoignant de l'œdème de la membrane. La basale, également irrégulière et onduleuse, adhère plus ou moins intimement à un tissu cicatriciel qui la sépare de la membrane de Bowmann. Ce tissu est constitué par un feutrage conjonctif assez dense, assez épais, légèrement acidophile, parsemé çà et là des rares cellules inflammatoires à type de polynucléaires. Souvent des formations épithéliales assez larges s'invaginent dans la profondeur. Elles sont alors plus ou moins arrondies et globuleuses, certaines sont même complètement séparées de l'épithélium, réalisant des nodules pleins sans connexion superficielle, semblables à de petits kystes épithéliaux. Il n'est pas rare de voir des lambeaux d'épithélium complètement décollés par l'œdème qui sépare la couche basale du tissu fibreux sous-jacent.

La membrane de Bowmann est, elle aussi, très irrégulière, ondu-



Plans antérieurs d'une cornée atteinte de dystrophie de Fuchs montrant: le tissu fibreux sous-épithélial, les formations pseudo-kystiques superficielles, le gonflement des couches antérieures du stroma (Obs. X).



Plans postérieurs de la cornée du malade de l'observation VII, cornée prélevée lors d'une greffe perforante: on remarquera les vésicules (Warzen) de la Descemet caractéristiques de la « cornea guttata ».

leuse mais partout présente. Par endroits elle est légèrement décollée du stroma par une couche mince de tissu fibreux pareil à celui qui se trouve en avant d'elle. La plupart du temps ce dernier la sépare complètement de l'épithélium auquel elle n'adhère qu'en de rares points.

L'examen du stroma révèle son infiltration œdémateuse. Les lamelles sont gonflées, onduleuses, et les kératoblastes apparaissent arrondis et plus larges que normalement.

Plusieurs malades, dans les observations ci-jointes, ont subi des greffes lamellaires itératives (Obs. III, VII par exemple). L'examen histologique du greffon mis en place et enlevé par la suite montre des lésions absolument semblables à celles décrites ci-dessus. Ce fait montre donc que les aspects que nous venons de décrire n'ont rien de pathognomonique et que les lésions antérieures (épithélium, Bowmann, tiers antérieur du parenchyme) ne sont que la conséquence de lésions plus profondes.

L'examen des cornées prélevées lors de greffes perforantes (Obs. VII, VIII) permet de décrire les lésions des couches postérieures du parenchyme et de l'endothélio-Descemet. Les atteintes de la limitante postérieure sont très comparables à ce que VOGT avait observé dans la « cornea guttata » non compliquée. On retrouve les aspects de bulles, de vésicules saillantes sur le plan de la Descemet, la raréfaction et l'aplatissement des cellules endothéliales. Mais les saillies de la Descemet sont visibles à peu près sur toute son étendue, témoignant de lésions en général plus accentuées que dans la dystrophie endothéliale pure.

L'œdème du parenchyme est moins marqué dans ses couches profondes que sous la Bowmann. Les lamelles sont cependant gonflées, sans parallélisme vrai. Les kératoblastes sont arrondis et globuleux.

L'examen des cornées prélevées lors de greffes perforantes succédant à un pelage postérieur (Obs. I, II, III, IV) montre la formation d'une néo-Descemet et d'un endothélium sains. Dans tous les cas la membrane de Descemet est régénérée et bien visible, un peu large mais très régulière. En aucun point elle ne comporte d'excroissance ou de verrucosité postérieure. A sa face profonde apparaissent des cellules endothéliales d'autant plus nombreuses que le pelage postérieur est plus ancien.

Plusieurs de ces malades avaient subi avant la greffe perforante et le pelage postérieur une ou plusieurs greffes lamellaires. Le greffon mis en place à ce moment est visible dans la cornée enlevée lors de

la greffe transfixiante. La face profonde se montre séparée du parenchyme récepteur par un tissu de sclérose comparable au tissu fibreux pré-Bowmanien que l'on trouve dans les couches antérieures. Ce tissu semble résulter de l'organisation de la lame liquidienne que l'on peut voir à la lampe à fente s'interposer entre le greffon et l'hôte.

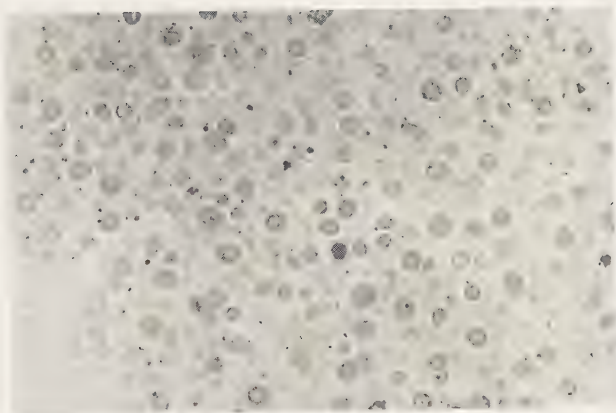
Le produit de raclage postérieur peut être examiné sans difficulté car facilement obtenu, il est relativement abondant. Il a été dans quelques cas étalé d'emblée sur lames, dans d'autres inclus à la celloïdine puis coloré à l'hématine éosine ou au Mac Mannus. L'aspect s'est révélé identique sur tous les fragments examinés. Au milieu d'une nappe intensément éosinophile on voit des masses arrondies, véritables boules de forme régulière, de consistance homogène, sans densification centrale. Il ne peut s'agir de cellules car ces masses sont trop volumineuses et il n'y a pas de noyau. Sur les étalements, ces boules sont régulièrement juxtaposées et l'on se trouve devant une véritable mosaïque d'éléments ronds mêlés à des cellules rameuses qui paraissent être des cellules endothéliales. Grâce à l'inclusion dans un bloc de celloïdine on a pu réaliser dans ce produit de grattage des sections perpendiculaires au plan de la Descemet. Celle-ci apparaît très rétractée sur elle-même, onduleuse, bourrée à sa face profonde de ponctuations rosées, masses homogènes sans noyau, toutes semblables de taille qui correspondent à l'aspect de boules vu sur l'étalement de face.

Il est difficile de se prononcer sur la nature de ces curieuses formations. Leur grande colorabilité par le Mac Mannus permet de leur supposer une nature analogue, sinon identique, à celle de la membrane de Descemet.

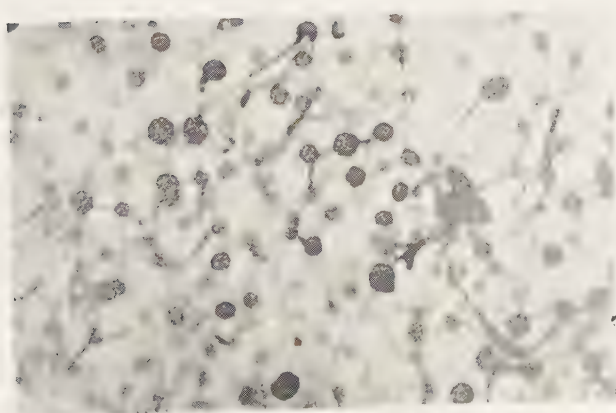
Les constatations anatomo-pathologiques viennent à l'appui de nos conceptions sur la physio-pathologie de la dystrophie de Fuchs.

Les lésions antérieures sont principalement constituées par un tissu de sclérose sous-épithélial et pré-Bowmanien. L'épaisseur de ce tissu de sclérose est d'autant plus considérable que l'affection évolue depuis plus longtemps. Cette sclérose semble le résultat de la transformation du liquide d'œdème sous-épithélial, comme en témoignent l'aspect peu inflammatoire et l'absence de néo-vaisseaux.

Les invaginations de l'épithélium dans la profondeur paraissent en rapport avec un processus de réparation. Une bulle sous-épithéliale rompue, touchant la couche basale générative, se comble par la prolifération des cellules basales qui viennent tapisser et remplir cette cavité. Si l'axe de la coupe histologique n'intéresse pas la partie cen-



Aspect du produit de pelage postérieur: observation II.



Aspect du produit de pelage postérieur: observation I.
On notera la similitude des images histologiques dans les deux cas.

trale des formations, on voit apparaître un nodule épithélial plein, isolé dans le tissu de sclérose, sans connexion avec l'épithélium plus ou moins invaginé.

De toute façon les caractères de ces lésions antérieures sont bien établis. Il est remarquable de retrouver les mêmes lésions sur des greffons lamellaires issus de cornées saines et prélevés lors de greffes itératives. Ainsi se trouve confirmée la notion clinique de l'identité des lésions qui envahissent le greffon avec celles que présentait la cornée malade avant l'intervention.

Cependant cette atteinte épithéliale et sous-épithéliale ne peut être considérée comme absolument caractéristique de la dystrophie endo-épithéliale. Elle apparaît comme la conséquence de l'infiltration œdémateuse des couches antérieures; à ce titre elle pourra donc se rencontrer au cours de tous les œdèmes de la cornée. Nous avons rapporté au chapitre du diagnostic différentiel, l'observation d'un malade qui présentait un œdème de la cornée secondaire à un corps étranger intra-oculaire méconnu. L'examen histologique montra la présence du même tissu de sclérose entre épithélium et membrane de Bowman. Des lésions identiques peuvent se voir dans les yeux énucléés pour glaucome irritatif évoluant depuis longtemps.

Les lésions postérieures sont également constantes et bien déterminées. A notre connaissance tous les auteurs ayant examiné une cornée entière atteinte de dystrophie de Fuchs authentique (VON HIPPER, VALERIO, CALHOUN, GOAR) — les observations ci-jointes (N^{os} VII, VIII) — ont retrouvé les excroissances de la Descemet et l'aplasie de l'endothélium.

Ces lésions cependant sont peu différentes de celles de la « cornea guttata » non compliquée. Les coupes de Vogt faites sur des yeux atteints de dystrophie endothéliale simple, montrent un aspect absolument parallèle.

Dès lors on ne pourra pas non plus baser le diagnostic anatomopathologique de la dystrophie de Fuchs sur la seule constatation de ces lésions postérieures.

Sur quel aspect histologique est-il possible de porter ce diagnostic ? Nous retrouvons ici un parallélisme très satisfaisant entre l'anatomie pathologique et la clinique. De la même façon que l'on doit à la lampe à fente retrouver l'association de la « cornea guttata » à la buée épithéliale pour être certain du diagnostic, il faut, sur la coupe histologique de la cornée, constater à la fois les conséquences de l'œdème épithélial, sclérose pré-Bowmanienne en particulier et les

déformations postérieures au niveau de la Descemet et de l'endothélium. Les deux facteurs, endothélial et épithélial, étant réunis, leur trait d'union est l'œdème du stroma avec gonflement et irrégularité des lamelles.

Cependant il existe une autre manière de faire le diagnostic anatomo-pathologique de dystrophie de Fuchs qui n'exige pas d'avoir à sa disposition la cornée entière: c'est l'examen du produit de pelage postérieur. Nous avons vu que son aspect était constant et caractéristique, c'est donc un élément important de diagnostic positif. Mais son aspect est aussi spécifique et constitue un élément de diagnostic différentiel. Le pelage postérieur de la cornée a été pratiqué par le docteur PAUFIQUE pour des maladies différentes de la dystrophie de Fuchs: kératite à virus, kératite méta-herpétique, trouble du greffon après greffe lamellaire pour kératite interstitielle. Il n'entre pas dans notre sujet de décrire l'aspect observé sur les produits de raclage ainsi obtenus, il nous suffira de dire qu'il était très différent de celui constaté dans la dystrophie de Fuchs.

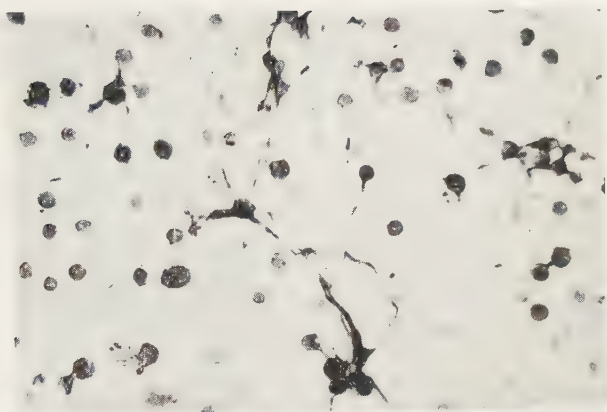
L'entité anatomo-pathologique de la maladie est donc aussi bien établie que son entité clinique. Nous pouvons maintenant mesurer tout ce que nous apporte l'anatomie pathologique:

Elle vérifie le schéma clinique: association des lésions endothéliales à l'œdème épithélial. Elle montre que les lésions postérieures sont bien celles de la « cornea guttata ».

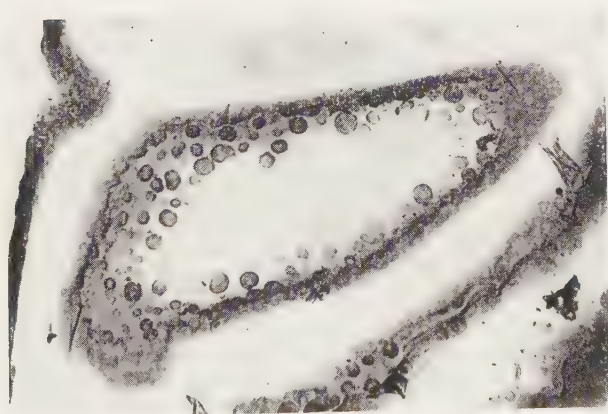
Elle nous permet de porter le diagnostic de façon formelle, soit sur l'examen de la cornée entière, soit sur l'examen du produit de pelage postérieur.

Au point de vue physio-pathologique elle montre que l'œdème siège surtout dans les couches antérieures de la cornée, en avant de la membrane de Bowmann, et juste sous l'épithélium. Celui-ci semble avoir un rôle de barrage vis-à-vis des liquides qui, venus de la profondeur, cheminent vers les parties superficielles de la cornée. On s'explique ainsi comment une abrasion de l'épithélium est capable d'apporter une amélioration passagère. Peut-être sera-t-on conduit dans l'avenir à l'associer dans certains cas au pelage postérieur. Au point de vue de la physiologie de la cornée en général cette stagnation de fluides sous l'épithélium est en faveur de la théorie de la « perméabilité irréciproque » de la cornée: les membranes limitantes laissent passer dans certaines limites ces liquides de dehors en dedans, mais de dedans en dehors elles opposent un barrage absolu.

L'anatomie pathologique permet également de vérifier les effets



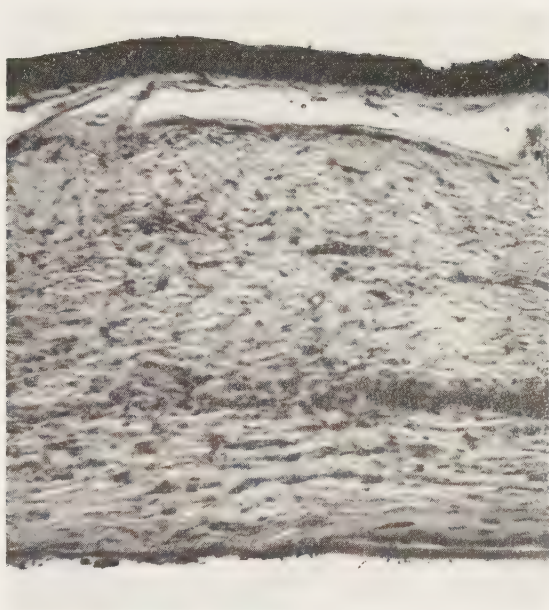
Aspect du produit de pelage postérieur: malade de l'observation II.



Aspect du même produit de pelage postérieur sur une coupe perpendiculaire au plan de la Descemet et des fragments retirés.

du pelage postérieur. Comme on l'avait établi expérimentalement sur le lapin, on constate sur les cornées prélevées lors de greffes perforantes succédant à un pelage postérieur la régénération de la Descemet et de l'endothélium.

L'arrêt de la pénétration de l'humeur aqueuse dans le parenchyme et jusque sous l'épithélium a pu même être vérifié de la façon suivante. Le malade de l'observation II eut un pelage postérieur le 18-2-52. Le 17-5-52 fut mise en place une greffe lamellaire centrale. Elle resta claire, mais les opacités profondes séquellaires obligèrent à pratiquer une greffe perforante le 22-9-52. Sur la cornée prélevée le greffon lamellaire précédent était intact, sans œdème sous-épithélial, sans gonflement de kératoblastes du stroma. Aucune couche liquidienne ne le séparait de son lit. La transsudation d'humeur aqueuse à travers le parenchyme du receveur n'avait pas eu lieu. La greffe lamellaire avait en effet été mise en place 3 mois après le pelage postérieur, à un moment où l'endothélio-Descemet était déjà régénérée.



Cornée du malade de l'observation II prélevée lors d'une greffe perforante, faite 7 mois après grattage postérieur. Un greffeur lamellaire précédent est séparé de l'hôte par un tissu de sclérose. La Descemet est bien visible et saine.



Même coupe au fort grossissement, montrant la néo-Descemet.

LE TRAITEMENT

Le traitement de la dystrophie endo-épithéliale pose de très délicats problèmes, n'en voudrait-on, pour preuve que la multiplicité des moyens thérapeutiques employés.

LE TRAITEMENT LOCAL

Les collyres: ils n'ont guère d'action.

La pilocarpine fut prescrite par les premiers auteurs par analogie avec le glaucome. Elle s'est toujours révélée inefficace.

Il en est de même des collyres à la dionine, à l'holocaïne (REESE), à la scopolamine (HŒPPE).

Par contre DIAZ-DOMINGUEZ aurait obtenu un succès spectaculaire par les instillations d'acides aminés. Cependant le malade en question présentait une élévation du tonus oculaire.

La cortisone (STOCKER, Obs. ci-jointes) n'a pas d'action.

Peut-être faut-il reconnaître une certaine utilité à l'atropine. Elle n'agit certes pas sur les lésions elles-mêmes, mais en dilatant la pupille, elle permet une meilleure vision lorsque le trouble est localisé au centre de la cornée.

Les collyres au chlorure de sodium isotonique, à l'huile de paraffine, à la glycérine peuvent être employés comme traitement symptomatique de l'œdème.

A ce point de vue des tentatives nouvelles sont à signaler. STOCKER emploie les applications d'air chaud avec quelque succès, semble-t-il. Il conseille également les instillations de collyres au sérum glucosé hypertoniques. Cette thérapeutique est employée à l'Antiquaille mais sous forme de bains d'yeux de 5 à 10 minutes. Elle a donné dans quelques cas de bonnes améliorations passagères, l'acuité visuelle s'améliorant tout de suite après le bain d'œil pendant 2 heures environ.

Les pommades aux vitamines (en particulier vitamine A) à

l'oxyde jaune, au glucose, au calomel n'ont jamais amené le moindre résultat.

Il en est de même des applications chaudes.

Les agents physiques: la radiothérapie a donné à WILLIAM, THORNWALL, DAVIS une légère amélioration. Les ultra-violets sont sans action.

Le massage des paupières par contre, que KNAPP et REESE pratiquèrent les premiers, fait crever les bulles superficielles d'œdème et rend un petit service au malade en diminuant la période de brouillard matinal. Il doit être léger et conduit avec précaution.

LE TRAITEMENT GÉNÉRAL

Par analogie avec l'œdème primitif de la cornée le régime hypocholestérinémique a été essayé dans la dystrophie de Fuchs. Nous n'en connaissons pas de succès. Par contre JULER rapporte un cas de LAYDON chez une campagnarde qui n'avait jamais mangé d'œufs et où le régime gras fit merveille.

Les résultats du traitement anti-syphilitique, du traitement de Charpy, de l'antigène méthylique ne sont guère plus encourageants.

Il semble qu'il y ait assez peu à attendre du traitement général dans une telle maladie.

LE TRAITEMENT CHIRURGICAL

De nombreux auteurs y ont eu recours devant l'échec des thérapeutiques médicales. Des interventions variées ont été tentées, avec des succès divers, le plus souvent sans lendemain.

La blépharorrhaphie faite par NIDA aboutit à une aggravation. L'abrasion simple de l'épithélium ou le pelage antérieur de la cornée ont été pratiqués à plusieurs reprises, par des opérateurs différents. Seul LINDBERG et STOEWER ont obtenu une amélioration temporaire.

Les opérations antiglaucomateuses, iridectomie (CLEGG) ou opération fistulisante type Elliot (CLEGG, LAGRANGE, FILATOV et KALFA) n'ont pas eu de succès.

FILATOV et KALFA ont rapporté un succès par une greffe limbique de muqueuse buccale (opération de Doenig). Un éclaircissement remarquable de la cornée l'aurait suivie. A notre connaissance aucun autre auteur n'a essayé cette thérapeutique.

JOHNSON et NASIK traitent la kératite bulleuse par la section

du grand nerf pétreux superficiel par voie endocrânienne. Ils ont obtenu deux guérisons. Ils ont fait l'opération 7 fois. Il serait intéressant de savoir ce que sont devenus les 5 autres malades.

L'apparition de la greffe de la cornée a suscité de grands espoirs et un renouveau d'activité chirurgicale autour de la dystrophie de Fuchs.

La greffe lamellaire est de peu de secours. Dans les observations ci-jointes 7 yeux ont subi cette intervention des mains du docteur PAUFIQUE. Devant l'insuccès des méthodes classiques, greffes rondes profondes ou superficielles, des techniques nouvelles ont été employées: greffe carrée, greffe en 2 plans, greffe à ailettes. On trouvera les détails de ces techniques dans la thèse de J. ROUGIER et dans celle de Mme HUGONNIER-CLAYETTE. Un seul succès a été obtenu (Obs. N° III OD). Dans tous les autres cas un trouble œdémateux a envahi le greffon qui a pris peu à peu un aspect semblable à celui de la cornée malade. Au cours même de l'intervention, après la taille du lit du greffon, on peut voir un liquide clair semblable à de l'humeur aqueuse sourdre à travers les lames du parenchyme resté en place. Plus tard une couche liquidienne nettement visible à la lampe à fente s'installe entre le greffon et son lit puis envahit le fragment antérieur.

En ce qui concerne la greffe perforante les premiers résultats n'ont pas été meilleurs. Parmi les auteurs américains OWENS et ses collaborateurs n'en connaissent aucun succès, CASTROVIEJO considère que la dystrophie de Fuchs est une contre-indication à la greffe de la cornée. ROBERTS a eu 3 échecs au cours de 3 tentatives. CALHOUN rapporte un cas où le greffon fut envahi, comme après la greffe lamellaire, d'un trouble œdémateux semblable à celui que présentait la cornée avant l'intervention. Le même phénomène a été observé dans les 2 observations ci-jointes où fut tentée une greffe perforante.

Cependant quelques succès sont à l'actif de la méthode.

VALERIO (1950) a publié une guérison par greffe perforante d'un œdème chronique de la cornée qui était certainement une dystrophie de Fuchs, car, aux dires mêmes de l'auteur, il existait une pigmentation brunâtre de l'endothélium et à l'examen anatomo-pathologique du fragment prélevé des lésions de la Descemet caractéristiques de la « cornea guttata ».

Surtout STOCKER (1953) a obtenu sur 5 interventions 3 guérisons pratiques (acuité visuelle approchant de 10/10) et 2 succès partiels.

Ainsi la greffe perforante est-elle peut-être l'intervention qui conserve le plus de possibilités au cours de la dystrophie endo-épithéliale. Cependant il faut considérer d'un peu plus près les résultats de STOCKER. Il ne pose l'indication opératoire que si, l'acuité visuelle étant au-dessous de 1/10, seule la partie centrale de la cornée présente des lésions endothéliales. Il pratique une greffe qui dépasse largement les limites du tissu malade. C'est là, dit-il, la condition essentielle du succès. Or il semble que des conditions pareilles soient assez rarement réalisées en clinique. Lorsque seule la partie centrale de la cornée est atteinte l'acuité visuelle en général n'est pas tombée au-dessous de 1/10, surtout si l'on a recours à la dilatation de la pupille par l'atropine.

D'autre part il est difficile, étant donné les dangers de l'intervention, étant donné le caractère parfois stationnaire de la maladie, d'imposer une greffe à titre préventif alors que seul le centre de la cornée est atteint, avant que l'acuité ne soit descendue au-dessous de 1/10.

Ainsi si elles subsistent parfois, les indications de la greffe perforante au cours de la dystrophie de Fuchs sont exceptionnelles.

Le traitement chirurgical paraît donc dans l'ensemble aussi décevant que le traitement médical. On le comprend facilement si l'on se réfère aux bases physio-pathologiques. Si l'on considère qu'un courant continu d'humeur aqueuse filtre à travers l'endothélium malade, pénètre le stroma, puis l'épithélium, on conçoit que toute intervention ne visant pas à rétablir la fonction endothéliale soit vouée à l'échec.

La kératectomie ne peut améliorer que les lésions superficielles de l'épithélium et du parenchyme, mais ne saurait diminuer le trouble d'une cornée demeurée œdémateuse dans sa plus grande partie.

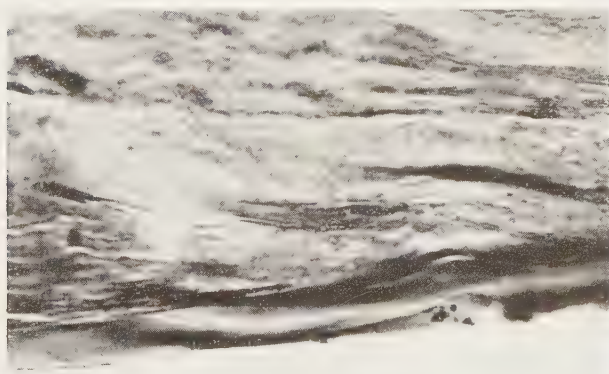
Dans la greffe lamellaire le greffon ne tarde pas à s'hydrater par sa face profonde.

Dans la greffe perforante le parenchyme du greffon se trouve encastré dans une cornée œdémateuse et le liquide le pénètre peu à peu en glissant entre les lames du parenchyme. C'est une invasion liquidienne latérale et non plus postérieure.

Pour que la greffe perforante réussisse il faut que le greffon soit au contact de tissus non œdémateux, qu'elle soit donc très large, dépassant la zone où l'endothélium est malade. C'est ce qui a conduit CASTROVIEJO à utiliser la greffe cornéenne transfixiante totale. On



Coupe de la cornée du malade de l'observation III prélevée lors de la greffe perforante du 3-12-52 succédant à un pelage postérieur (6-6-52). On notera la régénération de la Descemet et de l'endothélium. Un greffon lamellaire superficiel est œdémateux et séparé de son hôte par une lame de décollement avec du tissu fibreux.



Partie postérieure de la même coupe vue au fort grossissement et montrant la néo-Descemet.

connaît cependant les difficultés de ce genre d'intervention et la gravité des suites opératoires.

C'est également en considérant l'importance des lésions endothéliales que le docteur PAUFIQUE a été conduit à essayer un nouveau traitement chirurgical de la dystrophie de Fuchs: le pelage postérieur de la cornée. Il en a apporté les premiers résultats au congrès de la Société Française d'Ophtalmologie de 1953.

LE PELAGE POSTÉRIEUR DE LA CORNÉE **(Technique du D^r Paufique)**

Principe de la méthode. — C'est le traitement le plus logique de la dystrophie endo-épithéliale. Il repose sur les bases physio-pathologiques que nous connaissons déjà et d'après lesquelles l'endothélio-Descemet détruite chirurgicalement, régénère de façon saine. Ces constatations faites sur l'animal se sont révélées exactes chez l'homme. On peut voir sur la figure p. 99 la coupe de la cornée du malade de l'observation N° III. Cette cornée a été prélevée lors de la greffe perforante faite 7 mois après un pelage postérieur. L'endothélium est visible et la Descemet semble normale. Les mêmes constatations ont été faites lors des autres greffes perforantes chez les malades des observations N°s I, II, III, IV après pelage postérieur. Au cours même de l'intervention le caractère pathologique de la membrane limitante postérieure apparaît nettement. Il est très malaisé d'enlever l'endothélio-Descemet sur un œil sain. Nous avons vu les difficultés du grattage postérieur sur l'œil de lapin. Il en est de même dans l'œil humain énucléé. Au contraire, lors du pelage postérieur dans la dystrophie de Fuchs, on ramène très facilement l'ensemble de la Descemet et de l'endothélium, qui se détachent par énormes fragments comme s'ils étaient dévitalisés.

L'opération atteindra donc la lésion primitive cause de toute la maladie. La limitante postérieure une fois régénérée reprendra son rôle de barrage en face de l'humeur aqueuse.

Cependant une greffe perforante, ou lamellaire très profonde sera nécessaire, dans les mois qui suivent le pelage postérieur. On le comprendra facilement si l'on tient compte de cet axiome d'anatomie pathologique, que l'œdème est facteur de sclérose. Dans les cornées très anciennement atteintes, baignées d'œdème pendant de longs mois, s'est formé un tissu fibreux opaque, bien visible d'ailleurs sur les coupes histologiques.

Ce tissu de sclérose laisse à la cornée libérée de son œdème un trouble dont aura raison une greffe perforante à but optique pur. On résèque ici une cicatrice et non plus un tissu malade.

TECHNIQUE DE L'INTERVENTION

Elle ne présente pas de dangers graves ni de difficulté majeure.

L'anesthésie locale est obtenue par l'instillation de cocaïne et par une injection rétro-bulbaire de scurocaïne. On pratique d'abord une petite incision limbique vers V H pour l'OD, VII H pour l'OG, à l'aide du couteau à discision de Paufigue. Ensuite l'ouverture de la chambre antérieure est faite à la lance au niveau du limbe, sur le méridien horizontal du côté temporal de la cornée. Un fil d'attente et de sécurité est placé sur les deux lèvres de la plaie.

La curette à chalazion est alors introduite dans la chambre antérieure et par quelques mouvements de va et vient on ramène de larges lambeaux de cornée postérieure. L'abondance de ce produit de raclage et la facilité avec laquelle il se détache sont remarquables. Le curetage devra porter non seulement sur la zone centrale mais aussi sur la périphérie de la cornée.

On serre ensuite le fil de sécurité qui ferme ainsi l'incision.

En fin d'intervention on pratique une injection d'air dans la chambre antérieure par la contre-ponction de V H.

Il est bon d'instiller des mydriatiques.

SUITES OPÉRATOIRES

Le premier pansement devra être précoce dès le lendemain pour surveiller l'évolution de l'important œdème cornéen post-opératoire; conséquence de l'ablation du filtre endothélium-Descemet.

L'œdème, d'abord profond, va gagner les plans antérieurs et vers le troisième jour l'épithélium est soulevé par d'énormes vésicules. Dans un cas une énorme bulle sous-épithéliale dut être évacuée par ponction à la pointe du couteau.

Au bout d'une semaine environ l'intensité des phénomènes commence à diminuer. Une blépharorrhaphie peut être mise en place par prudence pendant quelque temps.

Habituellement 3 semaines après le raclage postérieur la cornée est moins nuageuse et après un mois 1/2 il n'est pas rare d'apercevoir l'iris.

COMPLICATIONS POSTOPÉRATOIRES

Une seule est à craindre: le leucome adhérent par adossement de l'iris à la face postérieure de la cornée. Il sera évité par l'injection d'air en fin d'intervention. Elle est parfois délicate à réaliser. C'est pourquoi le docteur PAUFIQUE pratique une contre-ponction limbique étroite avant d'ouvrir la chambre antérieure. Cette contre-ponction permet d'injecter l'air facilement.

Le danger de séclusion pupillaire et d'hypertonie secondaire sera évité par le maintien d'une bonne dilatation de la pupille.

LA GREFFE PERFORANTE

Elle sera faite 4 ou 5 mois après le pelage postérieur à un moment où l'endothélio-Descemet est régénérée complètement. Elle est réalisée suivant la technique habituelle et les suites n'ont rien de particulier. La mise en place des fils de suture directe peut être rendue un peu délicate par le gonflement de la cornée réceptrice. Le greffon devra être de diamètre suffisant pour donner un champ visuel utile, 7, 8, 9 millimètres.

INDICATIONS

Le pelage postérieur de la cornée apparaît comme le traitement des formes évoluées de la dystrophie de Fuchs, lorsqu'il n'existe plus d'acuité visuelle utilisable, et lorsque les lésions endothéliales sont étendues.

Mais en dehors de la dystrophie de Fuchs le principe même de l'intervention fait comprendre qu'elle peut également être appliquée à d'autres maladies de la cornée où les lésions du filtre endothélium-Descemet jouent un rôle important. Nous voulons parler par exemple de kératites par brûlures, de kératites postérieures chroniques voisines de la kératite disciforme, de certains échecs de la greffe lamellaire où l'on voit s'établir le tableau très particulier de l'œdème du greffon avec couche liquidienne entre le greffon et l'hôte.

RÉSULTATS

Nous ne pouvons prétendre apporter de résultats définitifs. La méthode est trop récente, trop de malades sont encore en cours de traitement. Il subsiste même des incertitudes sur certains points de technique: délai exact qui doit s'écouler entre le pelage et la greffe qui le suit, nature de cette greffe elle-même: la perforante a été pré-

férée jusqu'à présent mais la lamellaire peut être essayée et il n'y a guère de raison théorique pour qu'elle échoue.

Dans les observations ci-jointes le pelage postérieur de la cornée a été pratiqué 9 fois. Il n'a donné lieu à aucun incident dans 7 cas. Dans un cas se produisit au cours de l'intervention une issue de vitré qui n'eut pas de grave conséquence ultérieure. Il s'agissait d'une malade opérée de cataracte. Il semble que le pelage postérieur soit dangereux sur œil aphaque. Dans un autre cas se produisit dans les suites un leucome adhérent facteur de glaucome secondaire. On a vu que cet incident avait conduit à modifier la technique par l'introduction d'une contre-ponction limbique, facilitant l'injection d'air. Il n'a jamais été constaté d'adhérence de l'iris à la face postérieure de la cornée lorsque celle-ci pouvait être faite de façon correcte.

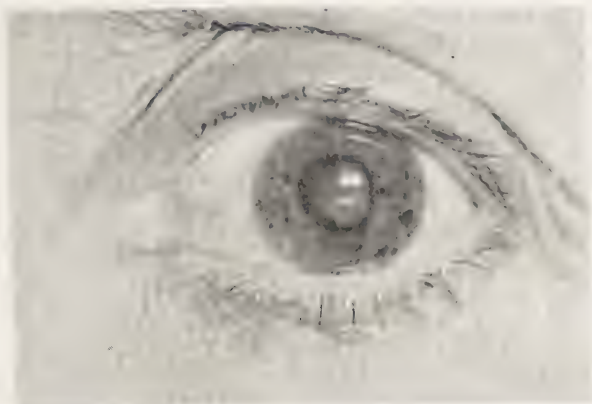
La greffe perforante à but optique a été pratiquée 4 fois. Il ne pouvait en être question dans le cas de l'observation XV sur un œil privé de cristallin. Trois autres malades (Obs. I OD. V et VI) sont en instance de greffe.

Le manque de recul ne nous permet de faire état que des 3 premières observations (N^{os} I, II, III) déjà rapportées à la Société Française d'Ophtalmologie de 1953 par le docteur PAUFIQUE.

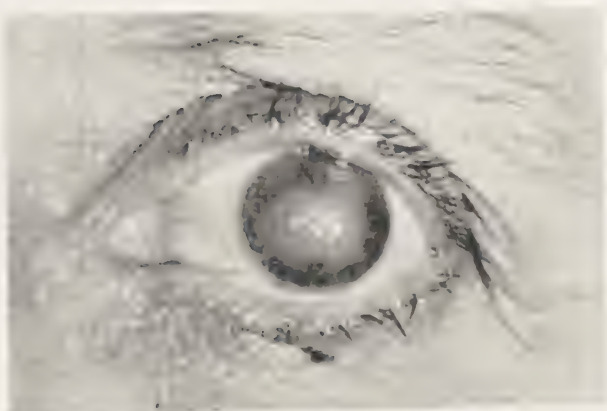
Ces malades ont été revus en décembre 1953 et présentaient déjà des suites opératoires longues: l'intervention date de novembre 1952, dans l'observation I; décembre 1952, dans les observations II et III. Si l'on considère uniquement l'état anatomique la transparence du greffon s'est maintenue et le gonflement et l'envahissement œdémateux habituels dans la dystrophie de Fuchs ne se sont pas produits. Le résultat optique est plus difficile à chiffrer. Il est grevé de l'existence d'une cataracte évoluée. Celle-ci a été extraite chez la malade de l'observation I: l'acuité est actuellement à 7/10 après correction, mais dans l'observation III où la cornée est très claire l'acuité n'est qu'à 1/10 à cause des opacités cristalliniennes; enfin le malade de l'observation II présente une cataracte mûre et n'a que 1/10.

Ces résultats sont assez anciens dans 3 cas au moins pour qu'on puisse espérer le maintien de la transparence du greffon. Il est remarquable de noter que la méthode a pu être appliquée à des cornées qui avaient déjà subies de multiples interventions. Le malade de l'observation III avait déjà 5 greffes lamellaires successives, il supporte avec succès un pelage postérieur, une nouvelle greffe lamellaire, une greffe perforante, une iridectomie préparatoire à l'extraction de la

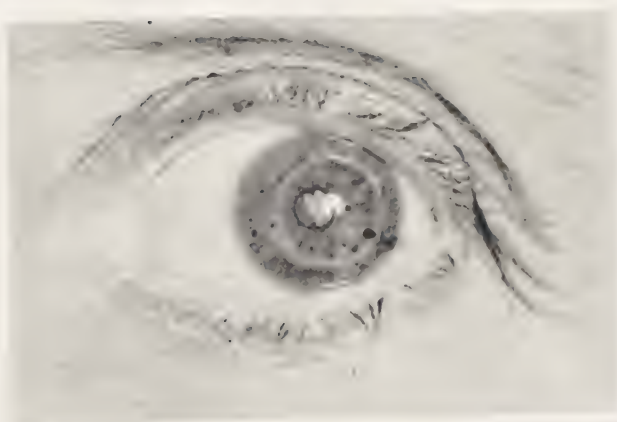
MALADE DE L'OBSERVATION N° 1



Avant l'intervention.



Avant l'intervention.



Après greffe perforante.

cataracte. Dans l'observation IV, 5 greffes lamellaires avaient été faites avant le pelage postérieur puis la greffe perforante qui resta claire.

Dans l'observation I enfin, l'extraction de la cataracte peut être pratiquée sans dommage et l'on connaît le danger de cette intervention sur un œil atteint simplement de « cornea guttata ».

Nous ne prétendons pas émettre un jugement définitif sur l'avenir de la méthode. Dans un certain nombre de cas il n'existe pas un recul suffisant pour faire état des suites opératoires. Une seule conclusion semble pouvoir être apportée: celle de l'innocuité du procédé. Les incidents ont été rares et ceux qui ont été notés: issue de vitré, leucome adhérent, semblent pouvoir être éliminés par les progrès dans le domaine des indications: abstention devant un œil aphaque, et de la technique injection d'air systématique.

Si le pelage postérieur de la cornée reste une méthode expérimentale, appliquée à une affection jusqu'ici au-dessus de toutes les ressources de la thérapeutique, la gravité même de cette affection qui voue le malade à la cécité pratique si l'on ne tente rien pour lui et les premiers résultats obtenus autorisent à persévérer dans la voie ainsi ouverte. D'autres maladies que la dystrophie de Fuchs, nous l'avons vu, pourrons peut-être bénéficier de cette intervention nouvelle.

Le docteur PAUFIQUE a déjà effectué plusieurs tentatives en ce sens. Elles ont porté sur des cas de kératites à virus traînantes, de brûlures de la cornée, d'opacification de greffons lamellaires envahis par un trouble œdémateux. Les données de physio-pathologie permettaient de penser que des lésions du filtre postérieur étaient en cause. Là aussi l'innocuité de l'intervention s'est confirmée. Il n'y eut pratiquement d'incidents per ou postopératoires, la technique devenant de plus en plus précise à mesure que le nombre des interventions augmentait. Après la phase d'invasion liquidienne de la cornée, un éclaircissement progressif est apparu peu à peu. Les phénomènes irritatifs, les douleurs qu'accusaient les malades ont cédé dès après l'intervention. Mais plus encore que pour la dystrophie endo-épithéliale il est trop tôt pour faire état de ces observations. La kératoplastie, temps complémentaire qui semble indispensable le plus souvent, n'a pas été effectuée dans la plupart des cas, les indications même se précisent peu à peu.

LES INDICATIONS THÉRAPEUTIQUES GÉNÉRALES DANS LA DYSTROPHIE DE FUCHS

Elles varieront suivant la gravité de l'atteinte visuelle.

— Dans les formes légères l'abstention opératoire est la règle.

Avec DOGGART on pourra prescrire le massage léger des paupières chaque matin, un collyre au chlorure de sodium isotonique, un collyre à la paraffine. Souvent on se trouvera bien d'y ajouter l'atropine. En dilatant la pupille elle rendra service lorsque le trouble est localisé au secteur central de la cornée. Il semble aussi que les bains d'yeux au sérum glucosé hypertonique constituent le meilleur traitement symptomatique de l'œdème.

— Le traitement chirurgical sera réservé aux formes graves lorsque l'acuité visuelle est au-dessous de 1/10 sans atropine, qu'il n'y a plus de périodes de rémission du trouble.

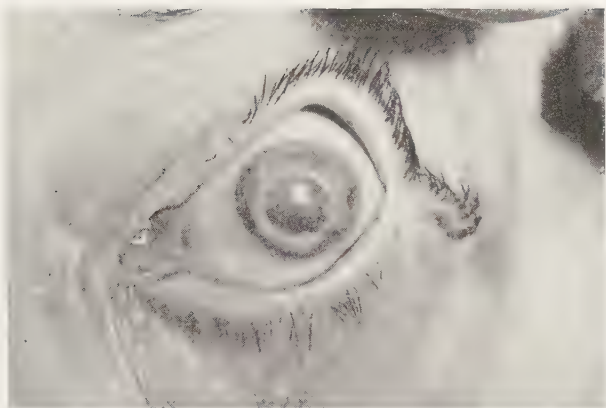
— La greffe perforante conserve des indications, si les lésions sont étroitement limitées au secteur central et si l'on est sûr de dépasser largement le tissu malade par une greffe suffisamment étendue (STOCKER). Mais ces cas sont assez rares. Lorsque l'acuité visuelle est au-dessous de 1/10 la totalité de la cornée en général est atteinte, au moins par les lésions endothéliales.

Le pelage postérieur doit alors être essayé. Il sera suivi dans la plupart des cas de greffe perforante. Cependant il est possible que celle-ci ne soit pas toujours nécessaire, cela dépend de l'intensité de la sclérose post-œdémateuse au niveau de la cornée malade. Si l'invasion liquidienne du parenchyme n'est pas trop ancienne, le pelage postérieur suffira peut-être dans certains cas.

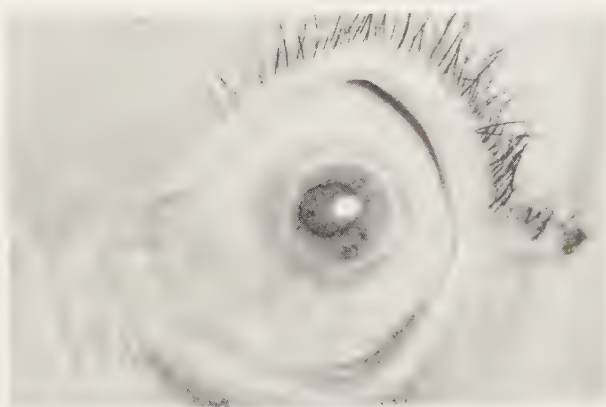
— Un problème particulier se pose au sujet de la forme post-opératoire. Ici le pelage postérieur est particulièrement délicat et expose à de graves issues de vitré, son temps complémentaire, la greffe perforante est pratiquement interdit.

STOCKER conseille la greffe lamellaire. Elle n'a pas eu de succès pour la malade de l'observation XV. On est donc pratiquement démuni devant la dystrophie de Fuchs postopératoire. Dès lors la plus grande prudence s'impose lorsque sur un œil atteint de cataracte existe en même temps une « cornea guttata ». Certains en sont arrivés à déconseiller l'intervention.

L'extraction cependant n'est pas toujours, il s'en faut, suivie de dystrophie épithéliale. Lorsque les deux yeux sont sains par ailleurs, il paraît logique, plutôt que d'abandonner le malade à une cécité pratique, de tenter la chance sur un œil. Mais si l'intervention a provoqué un œdème de la cornée sur le premier œil opéré, il est imprudent de la pratiquer sur le second. L'attitude la plus rigoureuse serait alors de faire en premier lieu un pelage postérieur de la cornée, puis une greffe perforante, enfin l'extraction de la cataracte.



Malade de l'observation III: après greffes lamellaires successives,
après pelage postérieur.



Malade de l'observation III: après greffe perforante.

OBSERVATIONS

DYSTROPHIES DE FUCHS TRAITÉES PAR PELAGE POSTÉRIEUR DE LA CORNÉE

OBSERVATION N° 1

Mme D... 60 ans.

Entrée dans le service **le 3 avril 1951.**

Pas d'antécédent héréditaire ni collatéral ni personnel notable.

Histoire de baisse visuelle progressive bilatérale remontant à 7 ans pour l'OD, un an pour l'OG, sans périodicité ni meilleure vision l'après-midi, pas de halos colorés autour des lumières.

Examen: OD: VOD = 1/4 — 2,50.

L.A.F.: Cornée: œdème cornéen avec fines bulles translucides épithéliales et sous-épithéliales — œdème discret du stroma.

Endothélium: « cornea guttata » typique et plis fasciculés de la Descemet.

Iris, cristallin R.A.S.

Sensibilité cornéenne normale.

FO: excavation physiologique de la papille.

OG: TOD = 22. VOG = 1,4 à 3 — 2,50.

L.A.F.: Cornée: aspect tout à fait comparable à l'OD avec grosse bulle épithéliale paracentrale inférieure.

« Cornea guttata ».

Iris — Cristallin: R.A.S.

Sensibilité cornéenne un peu diminuée.

FO: excavation physiologique de la papille.

TOG = 18.

L'examen général est négatif, TA = 12/6.

BW négatif.

Urines: S = 0 — A = 0; urée = 0,25 %.

Étant donné l'acuité à 1/4 il n'y a pas d'indication opératoire.

Mais la malade est revue le 12-6-52 avec baisse de l'acuité à 1/10 faible des deux côtés.

Indication de pelage postérieur (D^r PAUFIQUE).

Intervention le 16-6-53: D^{rs} PAUFIQUE et MOREAU OG:

Incision à la pique sur le méridien de 11 H., grattage énergique et répété de l'endo-descemet. La curette ramène d'abondants fragments. Un point de fermeture.

Le lendemain de l'intervention la cornée est encore assez claire.

48 h. après: grosse bulle centrale puis poussée d'œdème important de toute la cornée.

Examen anatomo-pathologique: du produit de raclage (D^r NOEL):

Fragments constitués par une nappe homogène intensément éosinophile. On distingue au sein de cette substance d'allure homogène des boules arrondies de taille variable qui sont aussi éosinophiles. Certaines de ces formations sont entourées de filaments colorés intensément par l'hématoxyline. Il est difficile de dire s'il s'agit d'une structure ou d'un artefact.

Blepharorrhaphie: OG **le 26-7-52**, ouverte **le 18-10-52**: œdème diffus de la cornée.

Intervention le 24-10-52: D^r PAUFIQUE:

OG: greffe perforante de 7-6 sutures directes, injection d'air dans la C.A.

Un mois plus tard la greffe est parfaitement transparente. Il existe une cataracte en évolution.

Le 4-6-53:

VOD = 1/20.

VOG = Q bonnes P.L.

OD: Fuchs typique avec bulles centrales et périphériques.

OG: Cornée en excellent état claire et transparente.

Le 8-6-53:

Intervention: D^{rs} PAUFIQUE-CAMBRILLAT OG:

Extraction totale de la cataracte sans incident.

Suites simples:

Le 4-7-53:

VOG = 7/10 (0' = + 2) + 6).

L'OD sera traité de la même façon:

Pelage postérieur **le 4-12-54**.

Greffe perforante de 6 mm **le 30-4-54**.

Les suites sont actuellement bonnes, le greffon reste clair.

OBSERVATION N° II

M. M... Etienne, 59 ans.

Entré dans le service **le 22-6-46**.

Depuis 1941 apparition d'une baisse visuelle progressive avec meilleure vision le soir que le matin.

A suivi de multiples traitements: atropine, pilocarpine, régime acholestérinique en particulier.

Examen: VOD = VOG = 1/20 non améliorable.

A la L.A.F. les lésions sont comparables à l'OD et à l'OG: buée épithéliale avec aspect nuageux, petites bulles, donnant à la L.A.F. un aspect de verre dépoli.

Œdème discret du stroma.

Endothélium: aspect chagriné, marqueté au centre par une très fine poussière brunâtre.

Sensibilité cornéenne normale.

Pas de descémétite.

Iris normal.

TOD = TOG = 18.

BW négatif.

Urines: S = 0 — A = 0.

Urée sanguine = 0,23 %. Cholestérol = 1,70 gr.

Examen général négatif.

Intervention le 28-6-46: D^{rs} PAUFIQUE-PROST OD:

Greffe lamellaire de 5 mm.

Le 4-7-46:

Expulsion du greffon retrouvé dans le cul-de-sac conjonctival.

Le 30-8-46: D^{rs} PAUFIQUE-BRINGUIER OD:

Greffe lamellaire.

Suites simples.

Le 11-11-48:

VOD = 1/6-4.

Greffon OD très transparent.

VOG = 1/40.

Intervention le 13-11-48: D^{rs} PAUFIQUE-ROUGIER OG:

Greffe lamellaire de 5 mm.

Le greffon reste d'abord très transparent mais le 6-4-48: léger œdème de l'épithélium.

Le 3-12-48:

VOG = inférieur à 1/50.

VOD = 1/3 faible - 4.

Le 10-12-48:

Intervention le 10-12-48: D^{rs} PAUFIQUE-BARUT OG:

Grefe lamellaire carrée de 6 mm.

Le 28-8-49:

OD: on note derrière le greffon transparent une « cornea guttata » typique avec aspect d'argent battu et gouttelettes.

OG: œdème du stroma et zones de décollement de l'épithélium.

Intervention le 23-11-49: D^{rs} PAUFIQUE-BARUT OG:

Grefe lamellaire de 6 mm.

Le 23-3-50:

Suites simples.

VOD = 1/4 - 3.

VOG = 1/200.

OG: les greffes sont recouvertes d'un œdème superficiel très serré.

Intervention le 4-12-50: D^{rs} PAUFIQUE-BARUT OG:

Grefe lamellaire de 8 mm: la taille du lit du greffon est faite très profondément dans les lames infiltrées par l'œdème. On voit s'écouler un liquide comme de l'humeur aqueuse au cours de la dissection.

Le 12-12-50:

Ablation des fils et ablation volontaire du greffon pour juger des effets de cette kératectomie retardée (qui avait bien réussi de l'autre côté).

Le 6-4-51:

D^{rs} PAUFIQUE-BARUT OG:

Grefe lamellaire de 9 mm. On tombe à nouveau sur des greffons très infiltrés d'humeur aqueuse.

Le 15-11-52:

VOD = 1/20 — cataracte en évolution.

VOG = 1/100: très grosse dystrophie avec grosses bulles superficielles.

Indication de **pelage postérieur: le 18-2-52.**

Intervention: D^{rs} PAUFIQUE-CAMBRILLAT OG:

Pelage postérieur: on ramène un gros fragment de Descemet correspondant à peu près à la surface de la dernière greffe, une suture scléro-cornéenne — une injection d'air.

Le 21-2-52:

Enorme réaction œdémateuse, énorme bulle épithéliale ponctionnée à la pointe du couteau.

Mais à partir du **28-2-52** on note un **éclaircissement progressif de la cornée.**

Le 17-5-52:

La cornée OG reste éclaircie, on décide:

Intervention : D^{rs} PAUFIQUE-CAMBRILLAT OG:

Grefe lamellaire de 9 mm.

Suites simples.

Le 3-6-52:

L'œil reste calme, la cornée n'a plus le caractère œdémateux habituel, les couches profondes restent un peu troubles.

Intervention le 22-9-52: D^{rs} PAUFIQUE-SPIRA OG:

Grefe perforante de 7 mm.

Suites simples.

Le 6-11-52:

Greffon parfaitement clair.

Mais l'acuité reste à 1/100: on voit maintenant l'iris en séclusion et en myosis, le cristallin porteur d'une cataracte.

Le 11-5-53:

D^{rs} PAUFIQUE-CAMBRILLAT OG:

Iridectomie totale.

OBSERVATION N° III

M. A... Robert, 57 ans.

Hospitalisé **le 10-12-46.**

Pas d'antécédent familial: père, mère, tous avaient bonne vue, 7 filles en bonne santé.

Nombreux antécédents personnels:

Grippe espagnole en 1918.

Hémorroïdes et fissure anale opérée en 1938.

Appendicite opérée en 1939.

En 1943: affaiblissement général, amaigrissement de 27 kg, hypotension à 9.

Début de l'affection actuelle en février 1945: impression d'anneaux colorés autour des lumières puis troubles visuels OD avec brouillards plus importants le matin que le soir et venant par poussée.

Soigné à Genève: pelage de la cornée, iridectomie, attouchement du sphéno-palatin, radiothérapie. Apparition d'une érosion récidivante atrocement douloureuse avec œil rouge, qui conduit à l'énucléation en janvier 1946.

En janvier 1946 également l'OG commence à se prendre: mêmes symptômes, l'amélioration vespérale est particulièrement nette: le soir le malade peut aller au cinéma, faire ses comptes.

Examen: VOG = 1/30 environ à 15 h. 30.

D.A.F.: cornée: œdème à aspect de chagrin localisé aux lames superficielles, à peu près homogène sauf dans la région paracentrale où vers 4 à 5 heures il existe deux zones lisses comme verglacées.

Pas d'action des colorants.

Nerfs cornéens visibles un peu épaissis.

On note des plis œdémateux de la Descemet.

Iris normal.

FO: vu flou, pas de détails précisables.

Sensibilité cornéenne normale.

TOG = 20.

BW: négatif.

Urines: S = 0 — A = 0.

Urée sanguine = 0,21 %.

Intervention le 10-12-46: D^{rs} PAUFIQUE-J.L. BONNET OG:

Grefe lamellaire centrale mince (1/4 de l'épaisseur de la cornée) et Elliot.

Les suites sont d'abord simples mais **le 21-1-47**, apparition d'une buée épithéliale et d'un œdème de toute la cornée. Etat stationnaire pendant 3 mois.

Le 14-3-47:

Blépharorrhaphie du 1/3 externe.

Le 22-4-47:

Buée et œdème accentués, le greffon est surtout opacifié dans ses couches profondes.

Le 11-2-48:

Opacification du greffon par œdème chronique.

Le 13-2-48:

Grefe lamellaire de 6 mm (D^{rs} PAUFIQUE-ROUGIER OG):

Greffon d'abord très clair, mais **le 3-12-48**: buée épithéliale et œdème des couches profondes.

Le 10-12-48:

D^{rs} PAUFIQUE-BARUT OG:

Grefe non perforante de 5 mm.

Amélioration très nette, mais **le 22-11-49**: baisse de l'acuité depuis 2 mois.

OGV = 1/50 épaississement et œdème du greffon.

Le 25-11-49:

Intervention: D^{rs} PAUFIQUE-BARUT OG:

Grefe lamellaire de 6 mm.

Le greffon au bout de 2 mois s'opacifie à nouveau.

Le 4-12-50:

D^{rs} PAUFIQUE-BARUT OG:

Grefe lamellaire de 8 mm.

La taille du lit du greffon se fait très facilement dans les couches infiltrées par l'œdème.

On voit s'écouler un liquide clair, comme de l'humeur aqueuse au cours de la dissection.

Greffon très épais.

13-12-50:

D^r PAUFIQUE:

On enlève le greffon et on est frappé de voir qu'il existe sous le greffon une nappe d'un liquide clair comme de l'humeur aqueuse ayant transsudé à travers l'endothélium.

Le 6-4-51:

Nouvelle greffe lamellaire de 7 mm (D^r PAUFIQUE).

Le 6-4-52:

OG: Curetage de l'épithélium postérieur et arrachement d'un large lambeau de Descemet.

Résection d'une bulle de la conjonctive à 1 heure.

Le 3-12-52:

OG: kératoplastie perforante, 7 mm.

Prélèvement d'un greffon très régulier.

On trépane la cornée malade qui est anormalement épaissie.

Mise en place du greffon, 6 sutures directes. Suture horizontale à double sur membrane pellucide.

Injection d'air dans C.A.

11-53:

Greffon très clair: commence à se diriger et même à lire le journal.

Revu récemment. V = 1/10, greffon très clair. Cataracte paraissant peu évolutive.

Le malade peut vaquer à ses occupations; a repris la direction de son usine.

OBSERVATION N° IV

Mme B... Augustine, 56 ans.

Entrée dans le service **le 12-5-53.**

Depuis une dizaine d'années souffre de ses yeux: d'abord impression de brouillard, intermittent, variable, puis poussées douloureuses avec œil rouge.

Dans tous les cas, et même actuellement signale une nette amélioration vespérale.

Antécédents: Sa mère aurait eu une affection oculaire indéterminée.

Elle-même est sujette à des poussées d'eczéma.

Opérée en 1926 d'une sinusite maxillaire.

Rhumatisme à 14 ans et 30 ans.

Examen: VOD = 1/50, bonnes P.L.

L.A.F.: OD: cornée: œdème épithélial, bulles de gros volume paracentrale.

Infiltration plus discrète du stroma.

Endothélium: « cornea guttata » typique avec: aspect d'argent battu, marqueté brun.

OG: cornée: même aspect mais plus avancé avec grosse plage dystrophique blanc nacré rectangulaire centrale.

Quelques vaisseaux dont un plus gros à 6 heures.

Endothélium non visible.

FO: OD, OG: non visibles.

TOD = 25 — TOG = 25.

BW négatif.

Urines: S = 0 — A = 0.

Urée sanguine = 0/20 %.

Recherche de porphyrurie: négative.

Examen général: Point douloureux sous-costal droit, petite insuffisance hépatique.

T.A. = 13,5/8,5.

A cause de la dystrophie calcaire épithéliale:

Intervention le 15-5-53: D^{rs} PAUFIQUE-BONNET OG:

Pelage antérieur de la cornée sur une surface limitée par le trépan de 8 mm. On trouve très facilement un plan de clivage qui permet d'enlever toutes les lésions de kératite graisseuse et calcaire.

Suites simples.

Une séance de 10 minutes de bétathérapie, **le 19-5-53**, sur les vaisseaux de 6 heures qui persistent.

Le 29-5-53:

Intervention: D^{rs} PAUFIQUE-BONNET OG:

Pelage postérieur de la cornée: la curette ramène un très large lambeau de Descemet.

Le 23-9-53:

Etat OD: inchangé. — OG: cornée entièrement opaque blanc laiteux.

Nouvelle séance de bétathérapie 10 minutes **le 25-9-53** sur les vaisseaux, de 6 heures.

Le 28-9-53:

Intervention: D^{rs} PAUFIQUE-MOREAU OG:

Grefe perforante de 7 mm.

Le 20-10-53:

Greffon clair. Bon tonus. Quelques vaisseaux à 2 heures et 5 heures bétathérapie.

Le 12-11-53:

Même état: collyre à la pilocarpine. Pommade à la cortisone.

OBSERVATION N° V

Mme P... Augustine, 65 ans.

Entrée dans le service **le 1-10-52**.

En 1948: à l'occasion d'un examen de la vue chez un opticien, constate que l'OG voit mal.

Hospitalisée chez le Pr BONNET: DG: œdème primitif de la cornée.

En août 1952: pendant 3 semaines brouillards devant l'OD toute la journée, ensuite brouillard le matin qui s'atténue l'après-midi.

N'a jamais souffert.

R.A.S.: dans les antécédents: pas d'affection oculaire dans la famille — pas de consanguinité — 3 enfants en bonne santé.

Examen:

VOD = 1/20.

VOG = compte les doigts à 30 cm.

L.A.F.: OD: œdème cornéen diffus avec bulles de différent calibre, de grosses centrales,

de très fines sur toute la cornée, toutes en arrière de l'épithélium ne prenant pas les colorants.

Trouble de l'endothélium mal précisable.

Cristallin opalescent.

OG: même aspect avec début de dystrophie en bandelette.

Un vaisseau interstitiel à 3 heures.

Trouble endothélial également mal précisable.

Cataracte nucléaire.

FO: OD: paraît normal. — OG: non vu — éclairable.

TOD = 22. TOG = 25.

BW: Kahn, Meinicke: négatifs.

Urines: S = 0, A = 0.

Urée sanguine = 0,25 %.

Cholestérol = 2 gr %.

L'examen général est négatif sauf un petit goître parenchymateux diffus sans toxicité.

La malade est mise à un traitement médical avec pommade à la cortisone.

Revue **le 13-4-53:**

VOD = moins 1/100 b. P.L. VOG = Q. B. P.L.

Elle ne peut plus se diriger.

Il est apparu une légère injection ciliaire bilatérale.

TOD G = 25.

Indication de pelage postérieure: D^r PAUFIQUE.

Le 17-4-53:

Intervention: D^r PAUFIQUE-BONNET OG:

— Incision à la lame, de 13 heures à 16 heures.

— Pelage postérieur de la cornée qui ramène la plus grande partie de la membrane de Descemet.

3 sutures scléro-cornéennes.

On éprouve la plus grande peine à introduire de l'air dans la chambre antérieure.

Le 21-4-53:

Hernie de l'iris au niveau de l'incision cornéenne.

Réintervention: D^r PAUFIQUE-BONNET OG: *

Ablation des fils cornéens. Résection de la hernie de l'iris, lavage à la pénicilline; l'air ne tient pas.

Mais il va s'installer une synéchie antérieure.

Le 21-5-53:

OD: inchangé — œdème cornéen. — OG: cornée opaque, iris collé à la face postérieure de la cornée.

Puis une hypertonie de OG traitée à la pilocarpine pendant 3 mois.

Le 22-9-53:

OG P.L.: mauvaises.

Cornée opaque — vascularisation à 3 heures.

OD: inchangé.

On décide:

Intervention OD: D^r PAUFIQUE-MOREAU, **28-11-53:**

Anesthésie avec curare.

On commence par ponctionner la C.A. sur le méridien de 7 heures au couteau.

Incision à la lance sur le méridien horizontal. Mise en place d'un fil scléro-cornéen. Curetage très soigneux de toute la face postérieure de la cornée, qui ramène pratiquement presque toute la Descemet.

Les suites sont simples.

Premier pansement: C.A. bien reformée avec bulle d'air très large, iris dilaté, cornée claire sans œdème.

Le 1-10-53:

Bulle d'air persiste — œdème cornéen léger.

OBSERVATION N° VI

Mme E... Julie, âgée de 78 ans.

Rentrée dans le service **le 21-10-53**. Elle se plaint d'une baisse visuelle progressive de l'œil gauche datant d'un an et demi environ. A l'interrogatoire on apprend que l'œil droit ne voit pas bien depuis l'enfance. Le trouble visuel est apparu de façon progressive autour de l'âge de 10 ans. Il n'y a pas de variations des signes dans la journée ni de sensation de halos colorés autour des lumières.

On ne note rien de spécial dans les antécédents, un frère présente une cataracte. La malade elle-même n'a eu que des maladies d'enfance.

Examen: VOD = Q bonnes P.L.. — VOG = Q bonnes P.L.

L.A.F. OD: l'épithélium présente une dystrophie bulleuse typique, surtout marquée dans la région centrale, avec un aspect de buée fine et de plus grosses vésicules dont certaines sont rompues. Le stroma apparaît épaissi un peu irrégulièrement, l'endothélium présente des petites bulles brillantes saillantes dans la chambre antérieure au niveau de la région centrale. Il existe de rares amas de pigment brun mais ils sont anormalement gros. Enfin on note de longues stries blanches qui ont l'aspect de plis de la Descemet.

La C.A., l'iris sont normaux. Le cristallin présente une cataracte totale.

OG: la cornée présente un aspect tout à fait semblable à celle de l'œil droit; à 2 heures, des bulles crevées ont laissé place à une desquamation épithéliale diffuse. Les signes de « guttata » sont moins nets qu'à droite. La C.A. et l'iris sont normaux; il existe comme de l'autre côté une cataracte totale.

FO: le fond d'œil n'est éclairable ni d'un côté ni de l'autre.

La sensibilité de la cornée est normale des deux côtés.

TOD — T OG 18.

L'examen général est négatif, la T.A. est à 13,5/9. Dans les urines, S = 0, A = 0. Urée sanguine = 0/30 ‰, réaction de BW négative.

Le 27-10-53:

Intervention: D^r PAUFIQUE OG:

Pelage postérieur selon la technique habituelle. On enlève presque toute la Descemet. Une suture directe. Bonne injection d'air.

Les suites sont simples. La cornée est envahie rapidement d'un œdème important qui persistait **le 10-11-53** et **le 3-11-53**, dates à laquelle la malade a été revue.

**DYSTROPHIES DE FUCHS
TRAITÉES PAR GREFFES PERFORANTES
ET GREFFES LAMELLAIRES**

OBSERVATION N° VII

Mme T... Elise, âgée de 63 ans.

Il s'agit d'une malade qui ne présente rien de particulier dans ses antécédents; bonne santé habituelle.

A l'âge de 48 ans elle a commencé à ressentir pendant 2 à 3 jours de suite, tous les 3 à 4 mois environ, une impression de brouillard devant les yeux le matin. En 1946 les troubles s'accroissent, le brouillard finit par devenir quotidien. En 1947 amélioration spontanée. Mais l'année suivante les troubles reprennent, plus accentués, accompagnés de sensations d'arc-en-ciel devant les lumières.

Le 1-12-1948:

Grefe lamellaire de 6 mm (D^r PAUFIQUE).

En 1949, on note:

VOD = 1/6. — VOG = compte les doigts à un mètre.

L.A.F.: OD: Les lésions cornéennes sont limitées à une zone centrale. Sur une aire ovale située en face de la pupille il existe une buée de l'épithélium très nette augmentée par places de zones de décollement de l'épithélium. Le stroma est dans l'ensemble absolu-

ment normal, un peu épaissi dans la zone correspondant aux lésions épithéliales. La lésion la plus importante est endothéliale: « cornea guttata » très nette qui débord nettement la zone de l'épithélium malade. Les deux éléments constitutifs de la « cornea guttata » sont présents: gouttelettes et pigmentation dorée.

La C.A., l'iris, le cristallin sont normaux.

OG: Le centre de la cornée est occupé par une greffe lamellaire qui est restée claire. Sur l'endothélium on trouve des lésions absolument typiques de « cornea guttata ». Les lésions dépassent la zone greffée et s'étendent dans la zone intermédiaire.

C.A.: Iris cristallin: R.A.S.

FO: OD, normal.

OG: non vu.

TOD = TOG = 20.

Cholestérol : 2,97 gr.

Pendant le greffon lamellaire de l'OG va s'opacifier peu à peu.

Le 3-12-52:

D^r PAUFIQUE OG: kératoplastie perforante de 7 mm avec 6 sutures directes.

Ce greffon va également s'opacifier et devenir le siège d'un œdème interstitiel et épithélial.

Il s'agit donc d'une dystrophie de Fuchs typique sans succès par greffe lamellaire puis par greffe perforante.

OBSERVATION N° VIII

Mlle R..., 45 ans.

Hospitalisée le 17-2-50.

Myope forte, aurait les cornées « troubles » depuis toujours et n'a jamais bien vu depuis sa naissance.

A subi en 1924 une iridectomie bilatérale.

Se plaint actuellement d'un trouble visuel variable d'un moment de la journée à l'autre et d'un jour à l'autre, sans aucune périodicité notable. Ce trouble a peu varié depuis l'enfance où il existait déjà.

On trouve dans les antécédents: appendicectomie en 1949, gripes fréquentes, congestion pulmonaire.

Surtout une cousine du côté paternel serait myope et aurait une dystrophie cornéenne congénitale.

Le père et la mère de la malade sont décédés et n'ont pas eu de trouble oculaire, non plus qu'une de ses sœurs également décédée.

Examen: VOD = 1/20 — 9,50. VOG = 1/25 — 10,50.

L.A.F.: OD: lésions diffuses à toute l'étendue de la cornée mais atteignant pourtant davantage l'endothélium avec œdème trouble et formations bulleuses. Les couches épithéliales sont légèrement œdémateuses et le stroma est trouble avec des points plus clairs prenant parfois un aspect un peu granité.

OG: lésions tout à fait comparables, on distingue nettement des atteintes isolées de l'épithélium et de l'endothélium.

La sensibilité cornéenne est normale.

FO: OD et OG: vu trouble — normal.

L'examen général ne montre rien d'anormal.

TA = 16/8. BW: négatif. Urines: S = 0, A = 0.

Le 24-2-50:

Intervention: D^{rs} PAUFIQUE-ROUGIER OD:

Grefe lamellaire carrée de 8 mm en deux plans.

Les suites sont simples mais il s'installe un trouble œdémateux du greffon qui persiste.

Le 2-10-50:

Intervention: D^{rs} PAUFIQUE-ROUGIER OD:

Grefe perforante de 6 mm. Six sutures directes.

Les suites sont troublées par une poussée hypertonique nécessitant I.R.B. surocaïne-alcool.

Le 19-12-50:

Le greffon est bien en place et s'éclaircit progressivement.

Mais un trouble œdémateux ne tarde pas à envahir le greffon. Il ne rétrocede pas malgré une inclusion sous-congénitale de placenta et trois séances de bétathérapie de 10 minutes à une semaine d'intervalle.

Le 20-12-51:

ODV = 1/100. — OGV = 1/50.

L'acuité visuelle de l'OG baisse progressivement à son tour.

En somme, la dystrophie de Fuchs continue à évoluer à droite comme à gauche.

OBSERVATION N° IX

Mme B... Marie, 64 ans.

Entrée dans le service le **8-6-49**.

Début de l'affection actuelle il y a 13 ans par baisse visuelle et brouillard de l'OD. Soignée il y a 9 ans pour cette même baisse de la vision qui s'était accentuée. A cette date le D^r PAUFIQUE note:

OD: cornée épaissie avec plis du stroma et de la Descemet, aspect de kératie vésiculeuse avec vésicules très petites formant buée épithéliale et vésicules beaucoup plus grandes formant de véritables petits kystes épithéliaux.

OG: chagrin de l'endothélium avec granulations jaunâtres.

Il existait donc une « cornea guttata ».

A cette époque le cholestérol était à 1,53 gr., le TOD à 22, la sensibilité de la cornée était diminuée.

En 1941 le malade est revue avec une anesthésie cornéenne totale et la kératite bulbeuse s'étend.

Blépharrophtie en mars 41, ouverte en décembre 41 sans amélioration notable.

La malade rentre pour greffe de la cornée.

A noter que deux de ses frères âgés de 57 et 50 ans présentent une « cornea farinata » typique.

Examen: OD: VOD = Q, bonnes P.L.

L.A.F.: cornée: lésions limitées à la zone centrale et intermédiaire, la portion juxta limbique est claire.

Au centre de la cornée, déformation conique due à un soufflage de toute la zone épithéliale par de multiples bulles entourées de nuages laiteux. A 6 heures il existe une série de petits plissements verticaux, à 9 heures il existe une plage laiteuse sous-épithéliale assez uniforme avec des fissures et dont les bords commencent à être craquelés.

A la périphérie, présence de buée et de bulles.

A l'extrême périphérie, dans la zone limbique claire à l'examen à l'œil nu, il y a entre 11 heures et 2 heures des petits vaisseaux rapidement terminés et l'épithélium est, en lumière réfléchie, nettement bulbeux.

On ne peut voir l'endothélium cornéen qu'à la périphérie où il est normal.

Anesthésie cornéenne totale.

TOD = 12. — OG VOG = 10/10 avec + 2.

L.A.F.: Epithélium: existence d'une ligne verte de Sthaël et au limbe, dans l'aire palpébrale d'un limbus Weissgurtel.

Stroma: nerfs anormalement visibles et épais, au moins deux d'entre eux, à 2 heures et 4 heures.

ENDOTHÉLIUM: « Cornea guttata » type avec pigmentation dorée de l'endothélium.

C.A.: normal. Iris normal.

Sensibilité cornéenne normale.

TOG 18.

L'examen général montre un souffle systolique de pointe, un point douloureux sous-costal droit (la malade se dit hépatique) au et point de vue O.R.L. une surdité de transmission probablement familiale.

Les examens suivants ont été pratiqués:

Tests d'insuffisance hépatique: ils sont négatifs.

Mac Lagan: 38 — Maillard: 6.

Gros: 2,15.

Hanger: +.

Takata: —.

Sulfate de Cadmium: —.

Fibrinogène: 2,15 gr.

Cholestérol: 3,15 gr.

Urée sanguine = 0,33 %.

BW, Kahn, Meinicke = négatifs.

Urines: S = 0, A = 0.

Intervention le 17-6-49: D^{rs} PAUFIQUE-ÉTIENNE OD:

Greffe lamellaire carrée de 8,5 mm de côté. La taille du lit du greffon est faite très profondément presque au contact de la Descemet. Il ne persiste plus qu'une légère nébulosité de la partie centrale de la Descemet correspondant au maximum des lésions endothéliales.

Les suites sont d'abord très simples avec un greffon clair.

Mais le **1-9-41** la malade revient avec un gros trouble du greffon: œdème épithélial, gros œdème du stroma avec, à 10 heures, zone de décollement de la greffe par un liquide interstitiel.

Par la suite on note:

30-4-50: VOD = 1/100, greffon œdémateux et trouble avec buée épithéliale.

OG: guttata inchangée. OD, OG: état inchangé.

OBSERVATION N° X

Mme C... Marie, 46 ans.

Entrée dans le service le **15-6-49**.

Malade sans antécédent héréditaire, personnel ou collatéral notable.

Début très précoce à l'âge de 20 ans par des crises douloureuses de l'OG avec larmoiement, photophobie, d'une durée de 3 jours à une semaine et se renouvelant fréquemment. Pendant ces crises l'acuité était bien meilleure le matin.

L'OD a été atteint plus tardivement à l'âge de 42 ans par des crises de même type qu'à gauche, depuis 18 mois la vision de l'OD baisse progressivement.

Examen: OD: VOD = 1/20.

Cercle périkératique intense.

L.A.F.: cornée: dystrophie bulleuse avec érosions de l'épithélium, gros kystes épithéliaux, buée épithéliale occupant toute la surface cornéenne. Il existe des zones acceptant la fluorescéine. Œdème important du stroma. Endothélium invisible. Petits vaisseaux à point de départ limbique à 5 heures.

C.A. profonde, iris cristallin: R.A.S.

Anesthésie cornéenne.

T.O.D. 21.

O.G.: V.O.G. = 1/6.

L.A.F.: dystrophie épithéliale localisée à un secteur de la cornée limité par une ligne concave en dehors allant de 5 heures à 12 heures. Dans la zone libre ou épithélium et stroma sont intacts, il existe des lésions de « cornea guttata » typiques. Ailleurs même aspect qu'à droite: dystrophie érosive, bulleuse; kystique avec décollements de l'épithélium, gros œdème du stroma, endothélium non vu.

C.A. profonde, iris: reliquat de membrane de Wachendorff.

Anesthésie cornéenne dans le secteur malade.

Ailleurs sensibilité normale.

TOG = 17.

L'examen général est négatif, cœur, poumon.

TA = 10/5.

On note cependant un adénome thyroïdien bilatéral sans S.F.

Les examens suivants ont été pratiqués:

Mac Lagan: 54.
Gros: 1,80.
Hanger: —.
Takata: —.
Sulfate de Cadmium.
Prothrombine: Al = 0,16.
Fibrinogène: — 2,85.
Maillard = 8,6.
M.B.: normal.
BW, Kahn, Meinicke, négatifs.
Urée sanguine = 0,35.
Urines: S = 0, A = 0.

Intervention le 24-6-49: D^r PAUFIQUE-ETIENNE OD:

Greffe lamellaire carrée de presque toute l'étendue de la cornée avec suture aux quatre angles.

Ici dès les suites immédiates s'installe un œdème important du greffon noté le 23-7-49. Par la suite la malade aura encore:

Une greffe lamellaire et perforante en deux plans (D^r PAUFIQUE, 6-3-50).

Une greffe lamellaire le 22-12-50 (D^r PAUFIQUE).

Mais chaque fois le greffon s'opacifie avec des poussées d'œdème et envahissement par un liquide interstitiel. Finalement la cornée s'imprègne de concrétions calcaires (19-2-52).

**DYSTROPHIES DE FUCHS
A FORMES LÉGÈRES
TRAITEMENT MÉDICAL**

OBSERVATION N° XI

M. T..., 53 ans.

Hospitalisé le 19-3-47.

Malade sans antécédents particuliers: rhumatisme, pas de trouble digestif. Père, mère, 1 frère: R.A.S.

Début en 1939: le malade s'aperçoit qu'il voit trouble à l'occasion du conseil de révision. Par la suite: voile devant l'OG surtout accentué le matin, voit net le soir. A constaté parfois des arcs colorés autour des lumières.

Pas de douleurs — depuis juin 46 léger larmoiement le matin.

Examen: VOD = 10/10. — VOG = 1/4 non amélioré.

L.A.F.: OD: cornée C.A. iris cristallin: R.A.S.

OG: cornée: buée épithéliale avec vacuole centrale et 2 zones de décollement de l'épithélium à la partie inférieure.

Pas d'imprégnation par les colorants.

Œdème diffus du parenchyme.

Endothélium: plages à reflets cuivrés à limite assez franches, marquetage de points bruns.

Iris: cristallin: R.A.S.

Sensibilité cornéenne normale.

FO: OD, OG: normal.

TOD = 22. — TOG = 22.

BW: négatif.

Urines: S = 0, A = 0.

Urée sanguine = 0,21 %.

Cholestérol = 2,80 gr.

Urobiline = 0.

L'examen général est négatif.

Le malade a eu divers traitements médicaux:

Atropine,

Régime acholestérinique,
I.R.B. scurocaïne-alcool
sans amélioration notable.
Le malade est revu **le 29-4-47** puis **le 12-10-50** sans changement notable.
OGV - 1/4.

OBSERVATION N° XII

Mme R... Claudia, 55 ans.
Hospitalisée **le 24-4-53** pour une baisse visuelle progressive de l'OD datant d'un mois et demi.
Pas d'antécédent héréditaire ni collatéral.
Poussée d'eczéma à l'âge de 50 ans, rapidement résolutive.
Depuis un mois 1/2 accuse une diminution de la vision de l'OD sans douleur ni rougeur oculaire.
La malade a remarqué qu'elle voyait mieux l'après-midi, vers 4 ou 5 heures du soir sa vision est presque normale. On note de plus des impressions de lettres dansantes, de mouches volantes, de halos colorés verts jaunes autour des lumières, une impression de scotome.

Examen: VOD = $2/3 + 0,50$, VOG = $10/10 + 2,50$.

L.A.F.: OD: léger œdème de l'épithélium et du stroma. Surtout: « cornea guttata » typique avec petites bulles et pigment à la face postérieure de la cornée.

OG: « cornea guttata » typique.

Le reste de l'examen est entièrement négatif:

Iris, cristallin: R.A.S.

FO: normal.

Tonus oculaire: OD: 25, OG: 22.

L'examen général est entièrement négatif:

Cœur, poumon, système nerveux: R.A.S.

BW: négatif.

Urines: S - 0, A - 0.

Urée sanguine = 0,50 ‰.

OBSERVATION N° XIII

M. B... Léon, 59 ans.

Malade qui ne présente rien de spécial dans ses antécédents: pas d'enfant, parents qui n'ont jamais rien eu aux yeux. Bronchite et emphysème.

Depuis avril 53 se plaint d'un trouble visuel de l'OD à type de brouillard, plus net le matin et amélioré au bout de quelques heures. Signale une aggravation les jours de grand vent, lors du changement de temps. Jamais de sensation de cercle coloré. Evolution nette par poussées entrecoupées de guérison apparente.

Le 11 juillet 1953 présente une poussée aiguë avec douleurs, œil rouge: l'instillation de fluorescéine montre une ulcération limitée de l'épithélium prenant les colorants à 8 heures. Cet épisode est rapidement résolutif.

Examen à la date du 9-9-53:

VOD = $2/3$, VOG = $10/10$.

L.A.F. OD: cornée: les lésions sont strictement limitées à la moitié inférieure de la cornée.

Buée épithéliale diffuse avec, par places, bulles plus volumineuses décollant l'épithélium.

Gonflement et épaississement du stroma.

Lésions endothéliales très nettes avec aspect d'argent battu et petites bulles saillantes dans la C.A.

A 7 heures petit bouquet de vaisseaux interstitiels de petites tailles.

L'instillation de fluorescéine colore irrégulièrement l'épithélium par un fin piqueté.

Le reste du segment antérieur est normal: C.A. iris, cristallin.
Anesthésie de toute la moitié inférieure de la cornée, sensibilité normale au-dessus.
OG: cornée épithélium, stroma, endothélium: normaux.
C.A. iris cristallin: R.A.S.
FO: normal des deux côtés
Tonus oculaire: à 18 des deux côtés.
Il n'y a pas d'indication opératoire.

OBSERVATION N° XIV

Mme P... Louise, 56 ans.

Entrée dans le service **le 20-3-47.**

Début en 1939, en juillet, par une impression de brouillard devant les yeux plus intense le matin que le soir. Depuis état stationnaire avec alternatives d'améliorations et d'aggravation.

Pas de douleur, ni larmoiement, ni irritation.

Pas d'antécédent: père, mère, une sœur sans atteinte visuelle. Elle-même est rhumatisante.

Examen: VOD = 1/10, VOG = 1/10 non améliorables.

L.A.F.: cornée: même aspect OD et OG.

Buée épithéliale avec quelques vacuoles et opalescence des couches antérieures de la cornée. Pas de coloration à la fluorescéine.

Lésions endothéliales avec bulles saillantes dans la C.A. et dépôts bruns de petite taille dans la région centrale.

La périphérie de la cornée est normale, la zone centrale est la plus atteinte.

Iris cristallin: R.A.S.

Sensibilité cornéenne normale.

FO: OD, OG vu trouble, normal.

TOD 21, TOG 21.

BW: négatif.

V: S = 0, A = 0.

Urée sanguine - 0,25 %.

Cholestérol 2,14 gr.

Le régime acholestérolinique a été sans effet.

La malade signale une légère amélioration par le collyre à l'atropine.

DYSTROPHIES DE FUCHS FORME POSTOPÉRATOIRE

OBSERVATION N° XV

Mme J... Rose, 72 ans.

Malade entrée dans le service **le 9-9-52** pour cataracte bilatérale.

Baisse progressive de la vision depuis 3 ans.

Pas d'antécédent particulier. Une sœur a été opérée de la cataracte à 57 ans et de ses 4 enfants 3 ont une cataracte congénitale.

Examen: VOD = 1/12 avec — 1,50 bonnes P.L., VOG = 1/12 avec — 1 bonnes P.L.

L.A.F. OD: cornée: « cornea guttata » typique.

C.A. iris pupille R.A.S. :

Cataracte nucléaire.

OG: « cornea guttata » typique.

C.A. iris pupille: R.A.S.

Cataracte nucléaire.

FO: OD et OG difficilement vu paraît normal.

TOD = TOG = 20.

BW négatif.

Urines: S $\rightarrow$ 0, A $\rightarrow$ 0.

Urée sanguine = 0,25 ‰.

Examen négatif: TA = 14/8.

Intervention le 12-9-52: D^{rs} PAUFIQUE-SPIRA OD:

Incision limbique.

Iridectomie périphérique.

Extraction totale sans incident.

Trois sutures scléro-cornéennes.

Une injection d'air.

Pas d'incident. Suites simples.

Le 16-10-52:

FO mal visible. Trouble du vitré ?

Le 20-11-52:

OD: cornée avec bulles et décollement épithélial, œdème du stroma, guttata encore visible.

Tableau de dystrophie de Fuchs.

Tonus normal.

Indication de pelage postérieur.

Le 22-12-52:

Intervention: D^r PAUFIQUE OD:

Curetage postérieur de la partie postérieure de la cornée.

Dans les suites l'œdème épithélial ne subit pas d'augmentation importante.

Le 20-4-53:

VOD = 1/100 avec + 12.

Enorme bulle centrale.

TOD = TOG = 20.

OG: guttata sans plus.

Le 25-4-53:

Intervention: D^{rs} PAUFIQUE-I. BONNET OD:

Grefe lamellaire de 7 mm.

Le greffon est envahi d'un œdème interstitiel diffus.

Le 10-7-53:

Changement du greffon (D^r HUGONNIER).

Le 21-9-53:

Greffon à nouveau envahi par un œdème important.

L'examen histologique du produit de grattage postérieur (D^r MOREAU) montre un aspect très typique de la dystrophie de Fuchs. On retrouve les mêmes masses arrondies, amorphes, sans noyau, parfois confluentes. On ne trouve nulle part de cellules endothéliales ramifiées.

OBSERVATION XVI

Mme J... Adèle, âgée de 77 ans.

A été examinée dans le service du D^r PAUFIQUE le 13-6-1950.

Elle ne présente rien de particulier dans ses antécédents héréditaires collatéraux ou personnels.

Elle a été opérée de cataracte de l'OD en mai 1947 par le D^r BLANC. Le résultat a été excellent pendant 6 mois environ, puis la vision a baissé progressivement sans phénomène irritatif, ni douleurs.

Pas de variation du trouble visuel dans la journée, pas de cercles colorés, on note seulement un peu de photophobie. La vision a baissé très progressivement de façon beaucoup plus importante ces derniers temps.

Examen: VOD: 1/6 avec + 12 (165° = plus 2).

VOG: 1/10 — 4,50.

L.A.F. OD: cornée: buée épithéliale diffuse avec quelques bulles plus volumineuses. Cornée un peu augmentée d'épaisseur.

« Cornea guttata » intense, diffuse allant presque jusqu'à l'extrême périphérie.

C.A. claire.

Aphakie.

OG: cornée: « cornea guttata » centrale limitée.

Cataracte nucléaire.

FO: invisible des deux côtés.

TOD = TOG = 25.

Malgré l'absence de variation nyctémérale du trouble visuel la présence de la « cornea guttata » semble faire rentrer cette observation dans le cadre de la dystrophie de Fuchs.

Nous rapporterons également au titre du diagnostic différentiel tel que nous le concevons 3 observations, l'une parce qu'elle nous a paru typique de la descémétite, inflammation propre de la Descemet comme on se la représente d'après les travaux récents; la seconde parce qu'elle est un cas rare d'œdème cornéen consécutif à un corps étranger intra-oculaire; la troisième parce qu'il s'agit d'une dystrophie épithéliale postopératoire sans « cornea guttata » préexistante, donc différente à notre avis de la dystrophie de Fuchs postopératoire.

PREMIÈRE OBSERVATION

M. G... Jean, 58 ans.

Entré dans le service **le 12-11-51.**

Pas d'antécédent héréditaire ni familial notable.

En février 1951 s'est déclarée rapidement une baisse visuelle de l'OG accompagnée de douleurs orbitaires et rétro-orbitaires. Soigné par le Cg Hh IV. Le malade signale des poussées d'œil rouge avec douleurs accrues, 2 à 3 par mois, d'une durée de 2 à 3 jours.

A signaler que depuis septembre 50 il présente un rhumatisme de l'épaule gauche soigné avec Noïodine, salicylate.

Examen: VOD = 10/10 + 1,50.

VOG = 1/50 environ.

L'OG présente une rougeur diffus: mais prédominant autour de la cornée pour former un cercle péricératique.

L.A.F. OD: cornée: C.A. iris cristallin R.A.S. Pas de guttata.

OG: grosses vésicules épithéliales — œdème diffus de l'épithélium.

Stroma épaissi — gonflé d'œdème.

Les plans postérieurs sont mal vus; il existe de gros plis blancs de la Descemet.

On ne peut préciser s'il y a une guttata. La sensibilité de la cornée est très diminuée dans la région centrale. L'instillation de fluorescéine n'amène aucune imprégnation.

FO: OD: normal.

OG: invisible.

TOD = TOG = 25.

L'examen général est négatif.

T.A. = 13/7.

Examen pulmonaire (D^r BRUN): R.A.S.

Examen dentaire = état dentaire défectueux avec déchaussement et lésions de pyorrhée aux dents sinusiennes du même côté que la lésion oculaire.

Examen O.R.L.: négatif.

BW, Kahn, Meinicke: négatifs.

Urines: S = 0, A = 0.

Urée sanguine = 0,20 %, vitesse de sédimentation à 15 %.

Cuti-réaction positive.

Devant les signes inflammatoires un traitement médical est mis en train avec des injections sous-conjonctivales de cortisone.

Le 24-11-51:

VOD remonté à 1/20, œil calme.

Le malade est revu **le 11-2-52**: la cornée s'éclaircit, on commence à voir à la face postérieure des précipités ressemblant à de la descémétite.

On ne revoit le malade que **le 3-2-53**. Depuis quinze jours sa vision a baissé à nouveau:

VOG : 1/50.

L'examen montre sur la cornée: œdème de l'épithélium dans le secteur médian et le secteur temporel inférieur. Bulles centrales volumineuses.

Descémétite non pigmentée à support aréolaire fibrineux formant comme un réticulum à fines mailles avec un point nodal et des ramifications fibrineuses sur toute la face postérieure de la cornée. Amas fibrineux plus gros centraux.

Hypoesthésie cornéenne dans la région centrale.

Iris: pas de synéchie.

Un nouveau traitement médical est en cours: cortisone, collyre et sous-conjonctivale auto-hémo-thérapie.

Afin de vérifier qu'il ne s'agit pas d'une descémétite de l'hétérochromie de Fuchs, le D^r PAUFIQUE pratique **le 12-2-53** une ponction de la chambre antérieure: le signe d'Amsler est négatif.

Depuis l'état du malade s'est amélioré.

Le 17-2-53:

OGV : 1/4.

Il est revu le 3-3-53 puis le 10-6-53 dans le même état.

Le 12-11-53 enfin:

VOG : 1/3.

L'œdème épithélial a beaucoup diminué.

La descémétite est pratiquement inchangée. Les conditions d'examen étant meilleures on note son aspect curieux; il ne semble pas s'agir de dépôts sur la face postérieure de la cornée, mais de véritables formations intra-cornéennes très postérieures au niveau de la Descemet.

L'iris est intact sans synéchie, sans le moindre signe inflammatoire, sans hétérochromie.

DEUXIÈME OBSERVATION

M. P., René, 65 ans.

Entré dans le service **le 6-2-50** pour œdème chronique de la cornée gauche.

Rien dans les antécédents héréditaires et collatéraux.

Bonne santé habituelle.

Depuis 4 ans, environ, impression de buée devant l'OG.

Sans dominance matinale nette, sans cercles colorés autour des lumières. Larmoiement important. Aucune douleur oculaire.

Examen: VOD = 10/10 + 1,50.

VOG = 1/100 environ.

Réflexes pupillaires normaux.

L.A.F. OD: cornée: C.A. iris, cristallin R.A.S., pas de guttata.

OG: œdème cornéen diffus intéressant tous les plans cornéens avec buée épithéliale très nette et une bulle plus grosse à 9 heures. On note des plis œdémateux de la Descemet. C.A. normale.

Iris: à 5 heures, on trouve très périphérique une petite formation translucide qui semble être un kysteirien.

La sensibilité cornéenne est normale.

FO: OD: normal.

OG: invisible.

L'examen général est négatif, la T.A. à 17/8.

BW, Kahr, Meinicke: négatifs.

Urines: S = 0, A = 0.

Urée sanguine = 0/20 ‰.

La radiographie de l'orbite ne montre rien d'anormal.

Le 17-2-50:

Intervention : Dr PAUFIQUE OG:

Incision à la lance, de 5 heures à 6 heures. La pince à iris saisit la région sphinctérienne en regard du point où l'on avait constaté la tache. Iridectomie. Envoi du fragment à l'analyse clinique. Celle-ci montra qu'il s'agissait d'un **corps étranger, minuscule fragment de fer.**

Les suites sont simples.

Le 21-2-50:

On décide une greffe lamellaire OG qui est faite le 6 mars 1950.

Les suites sont simples.

Le 23-3-50:

Le greffon est très clair, mais les couches profondes restent opaques.

Aussi VOG = 1/50 seulement.

L'âge du malade, l'excellent état de l'autre œil font surseoir à la greffe perforante qui s'imposerait.

L'examen anatomo-pathologique du fragment de cornée prélevé a été pratiqué par le Dr MOREAU.

— Le stroma présente de volumineuses bulles d'œdème très antérieures parfois, même elles sont sous-épithéliales, ayant rompu la Bowmann et soulevé l'épithélium.

— Du tissu conjonctif cicatriciel se glisse entre la Bowmann et la basale épithéliale dédoublant ainsi la Bowmann. Ce tissu signe donc la cicatrisation partielle d'un processus bulleux antérieur déjà ancien.

Dans l'œdème bulleux est le « primum movens » de toutes les modifications histologiques observées chez ce malade.

TROISIÈME OBSERVATION

M. L... Paul, 60 ans.

A été adressé par le Dr BARUT dans le service d'Ophtalmologie de l'Hôpital de l'Antiquaille **le 19-1-53**. Il n'y a rien de particulier dans ses antécédents héréditaires collatéraux et personnels.

C'est un myope fort bilatéral. Il était suivi pour cataracte de l'OG depuis 1946. En juin 1951, extraction totale sans incident. AV à 1/3-1/2 avec 100°: — 1. Porte un verre de contact OD sans fatigue qui rétablit une vision binoculaire.

Depuis quelques mois, soit un an après l'intervention apparition d'une baisse visuelle de l'OG progressive avec vision moins bonne le matin au réveil que le soir.

Examen: VOD = 1/3 — 16.

VOG = 1/30 environ.

Yeux calmes, sans injection ciliaire.

L.A.F. OD: cornée: épithélium et endothélium normaux.

Iris: normal.

Cristallin: cataracte nucléaire au début.

OG: cornée: œdème épithélial à petites bulles réparties sur toute la surface cornéenne. Œdème léger du stroma — l'endothélium ne présente aucune lésion particulière.

Iris: iridectomie périphérique à 12 heures. Aphakie.

FO: OD: staphylome myopique — pas de lésion maculaire.

OG: FO non éclairable.

IOD TOG = 20.

Examen général négatif — emphysémateux TA = 15/9.

BW: négatifs.

Urines: S = 0, A = 0.

Diverses thérapeutiques:

Pilocarpine en instillation.

Infiltration du nerf maxillaire supérieur, dans la région où passe le nerf vidien, pour agir sur le grand pétreux superficiel.

Bêta-thérapie sur la partie supérieure de la cornée.

Sérum hypertonique sous-conjonctival.

Restent sans effet.

Le 9-2-53:

Dr PAUFIQUE: greffe lamellaire thérapeutique de 7 mm 1/2 à la partie supérieure de la cornée au-dessous de la cicatrice.

Sans résultat.

Tout au long de cette étude la dystrophie endo-épithéliale de Fuchs s'est présentée à nous comme une entité parfaite aussi bien du point de vue clinique qu'anatomo-pathologique. Un autre point est remarquable: pour une fois les conceptions physio-pathologiques que l'on peut appliquer à une affection sont en accord avec les constatations cliniques et thérapeutiques. Avec les perfectionnements de la science moderne, du laboratoire, de la physique et de la chimie une maladie satisfaisante pour l'esprit est devenue trop rare pour ne pas attirer la sympathie.

Ce n'est pas son seul mérite. La dystrophie de Fuchs reste certes exceptionnelle, mais l'intérêt qu'on peut lui porter déborde son cadre propre. Les mécanismes physio-pathologiques qui la dominent ont attiré l'attention sur les lésions de l'endothélium cornéen et sur les conséquences qui en découlent. Ces lésions paraissent exister dans un certain nombre d'affections de la cornée dont la fréquence dépasse de beaucoup celle de la dystrophie endo-épithéliale. Ces données relativement nouvelles sont encore mal précisées et manquent en particulier de bases anatomo-pathologiques sûres. Mais elles suscitent de nombreux travaux et l'importance qu'on leur accorde croît chaque jour.

Déjà une méthode chirurgicale est née, qui découle directement de ces idées: le pelage postérieur de la cornée. Nous verrons peut-être ses indications s'étendre aux autres kératopathies où l'atteinte du filtre postérieur joue un grand rôle: brûlures graves de la cornée, kératites disciforme, métaherpétiques, kératite interstitielle même.

Il faut se résigner, pour les années qui viennent, à entendre prononcer de plus en plus souvent et par des gens de plus en plus nombreux, les mots d'endothélite et d'endothéliose. Il n'est pas douteux, par ailleurs, qu'ils en arriveront à être décrits. C'est ainsi que peu à peu se fixera leur valeur exacte qui reste encore à préciser.

CONCLUSIONS

I. La dystrophie endo-épithéliale de Fuchs est un état dégénératif de la cornée qui se rencontre surtout chez des malades âgés du sexe féminin. Il semble cependant qu'il en existe une variété juvénile et une variété héréditaire et familiale.

II. Elle est caractérisée du point de vue clinique par l'association, en l'absence de toute hypertonie oculaire, d'une buée épithéliale traduisant un œdème cornéen diffus et d'une dystrophie de la membrane limitante postérieure que l'on nomme « cornea guttata ». L'évolution est lente et progressive, mais c'est une affection grave qui amène peu à peu à la cécité d'origine cornéenne.

III. Elle peut être considérée comme étant essentiellement une maladie de l'endothélium cornéen. Jointes aux constatations cliniques les données physio-pathologiques semblent montrer en effet que l'œdème cornéen de la dystrophie de Fuchs est dû à un dysfonctionnement de l'endothélio-Descemet provoquant l'envahissement du parenchyme par l'humeur aqueuse. L'expérimentation permet également de vérifier que la destruction chirurgicale de l'endothélio-Descemet est suivie de sa régénération dans un délai de 3 à 4 mois.

IV. Il faut écarter du cadre de la dystrophie de Fuchs les autres dystrophies cornéennes où il existe une atteinte isolée de l'endothélium ou de l'épithélium. Il faut en écarter également les autres œdèmes cornéens d'origine non dystrophique, inflammatoires ou traumatiques, en particulier le syndrome dit « œdème primitif de la cornée » souvent confondu avec la dystrophie endo-épithéliale mais dont le caractère essentiel est d'être curable.

V. Le traitement pose des problèmes difficiles. Le traitement médical est inefficace. Les greffes de cornée lamellaires ou perforantes sont vouées le plus souvent à l'échec. Dans les formes graves

un nouveau traitement est proposé: le pelage postérieur de la cornée suivant la technique du docteur Paufigue, complété par la greffe perforante. Chez l'homme comme chez l'animal de laboratoire la destruction chirurgicale de l'endothélio-Descemet est suivie d'une régénération de ce tissu qui se fait de façon saine. La maladie peut alors être considérée comme guérie. Mais une greffe de la cornée à but optique est nécessaire pour traiter les opacités résiduelles.

Vu :

LE DOYEN,
H. HERMANN.

Le Président de la Thèse,
BONNET.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 10 Juin 1954.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
ANDRÉ ALLIX.

BIBLIOGRAPHIE

- ABOU-EL-FADL M. — A case of mild type dystrophia epithelialis corneae. Bull. Soc. Ophth. Egypt, 25, 1932, pp. 109-114.
- AUBINEAU. — Œdème cornéen et hypercholestérolémie. Bull. S.F.O., 1929. Ann. d'Oc., 1922, p. 580.
- L'œdème cornéen des hypercholestérolémiques. Bull. S.F.O., 1929. Ann. d'Oc., 1929, p. 645.
- BAILLART. — Un aspect de la physio-pathologie de l'endothélium cornéen. Ann. d'Oc., 1949, p. 509.
- BERLINER. — Biomicroscopy of the Eye, 1949.
- BIETTI. — La kératite bulleuse, complication post-opératoire rare après extraction de la cataracte. Bull. d'Oc., 1937, août, pp. 793-807.
- BIOZZI. — Cornea guttata et signes associés. Arch. di. Ott., déc. 34, p. 356.
- BLAAUW. — Œdème chronique cyclique récidivant de la cornée. K.L. Monats. Für Augenheilk., mai 1937, 98, p. 665.
- BOCK et MAUMENEE. — Corneal fluid metabolism. Arch. Of. Opht., sept. 1953, p. 283.
- BONNACORSI. — Influenza della temperatura sulla permeabilità corneale. Atti. XXXVIII Cong. della Soc. Ott. It., 1949.
- BONNET P. — Ophtalmologie clinique, 1952.
- BOROS. — Vasoneurosis with Eye Symptoms Brit. J. O., 1940, pp. 179-181.
- BRUCHAUSER. — Thèse de GRESSEN: Remarques sur la dystrophie épithéliale de la cornée, 1937.
- BURKI. — Dystrophie héréditaire épithéliale de la cornée. Opht., 1946, pp. 134-139.
- BYERS. — A case of dystrophia epithelialis corneae. Transam. Opht. Soc., 1925 pp. 155-159.
- CALHOUN. — Corneal dystrophies: Symposium Corneal Diseases Transam. Ac. Opht. Otolar. Mars-avril 1951, pp. 329-406.
- CHAMBERLAIN et BOLES. — Œdème de la cornée produit par la quinacrine (atébrine). Arch. of Opht., 35-2, 1946, pp. 120-134.
- CASTROVIEJO. — Ann. J. Opht., sept. 1946, pp. 1080-1089.
- CLARK. — Hereditary and constitutional dystrophy of the cornea AM. J. O. 1950 May Kol, 33, p. 692.
- CLEGG. — Dystrophie of the cornea and glaucoma. Trans. Am. Soc. UK, 1915, Arch. of Opht., p. 577.
- COGAN. — Studies on the clinical physiology of the cornea the interrelation ship of corneal turgescence epithelial edema bullous keratopathy and interstitial vascularization AM. J. O., 32 my 1949, p. 625.
- Bullous keratitis with particular reference to the pathology of experimental corneal vesiculation. Arch. Opht. 25: 141-168, June 1941.

- A new method for studying endothelial regeneration opht. 118. 440-443, 1949.
- The cornea: Physiologic aspects Arch. Opht., 28, 661-669, oct. 1942.
- Applied anatomy and phisiology of the cornea. Tr. Of the Amer. Opht. and Otolar Soc. 1951. Vol. LV, pp. 329-359.
- COGAN et KINSEY. — Transfer of water and sodium Chloride by osmosis and diffusion through the excised cornea. Arch. Opht. 27: 466-476 (March), 1942.
- COLLIER. — Œdème primitif de la cornée traité par tissuthérapie. S. Opht. du Nord, 30-1-49. Bull. Soc. Opht. de France, 1949, p. 194.
- COLVIN. — Endothelial dystrophy Trans. Of the Opht. Soc. Australia, Sydney, 1947, 7, 106.
- CUNTZ-SCHUSSLER. — Über Zwein Sippen mit eigenartger erblicher Hornhaut-dystrophie Klin. Monats. Für Augenheilk, 1947, 112, 1, 70-75.
- CURIN-JURAE. — Die « Juvenile » Epitheldystrophie: Z. Augenheilk, 1937, pp. 185-186.
- DEDEDIMOS. — Œdème cornéen avec hypercholestérolémie: Soc. Helle. Opht., 20-1-1947.
- DEDOYARD et PRIJOT. — Hydradation aiguë de la cornée au cours du kératocone. Soc. Belge Opht., nov. 1951.
- DE SCHWEINITZ. — Concerning dystrophy of the corneal épithélium, with the report of two cases. Tr. Coll. Phys. Philo, 1913, XXXV, p. 419.
- DEWEY-KATZ. — Dystrophia epithelialis corneae Chicago Ophtalmological Society, mai 1929.
- DIAZ DOMINGUEZ et HERNANDEZ ARRIETA. — Œdème anesthésique primitif de la cornée Ar. Soc. Oft. Hisp. Am., 1949, 9, 577, 595.
- DESPAGNET. — Bull. de la Soc. Opht., Paris, 1888.
- DESIGNE. — La descémétite arch. d'Opht., 1949, p. 340.
- DESIGNE, BARON et LE VAN. — Respiration des différentes couches de la cornée par la méthode de Warburg, S. O., Paris, 18-4-1953.
- DOGGART. — Ocular signe Slit-Lamp Microscopy.
 - Fuchs épithélial Dystrophy Remark on Two cases.
 - Proc. Roy Soc. Med., 29, 230-234, 1936.
 - La dystrophie de Fuchs: S.F.O., 1951.
- DOHLMANN. — Association cornea guttata et cataracte polaire antérieure. Act. O., 29-4-1951, pp. 445-473.
- DUBOIS-POULSEN. — Neurotomie cilaire rétro-bulbaire. Ann. d'Oc., nov. 1946, p. 478.
- DUKE-ELDER. — Text-Book of optalmology, t. II.
- DERMO. — Contributo alla conoscenza della sintomatologia clinica et della etiopatogenesi dell'edema primitiva, della cornea. Boll. d'Oc., 1-8, 1949, pp. 529-540.
- DUNNINGTON. — Arch. Of Opht., 43, 1, 112, 1950.
- ÉTIENNE R. — Les hérédodystrophies familiales de la cornée. Thèse, Lyon, 1949.
- FAVALORO. — Sulle distrofie epiteliali e endoteliali della cornea e sul loro problema patologico e classatorio. Boll. Soc. Med. Chir. Catania, X. N° 10, 1942.
 - Sopra una particolare sindrome ottamica distrofia epiteliale della cornea e atrofia discendente del 2 paio. Soc. Med. Chir. di Catania, giugno 1940. Vol. IX, 1941, p. 61.
 - Fisiopatologia del Foglietto Descemet Endotelio.
Relazione al XXXVIII e congresso della società Italiana di Ottalmologia, 1949.
- FILATOV et KALFA. — Anatomie pathologique et traitement de la dystrophie épithéliale de Fuchs. Klin Monatsbl. Fur. Augenh. 1930, p. 401.
- FISCHER. — Untersuchungen uber Quellungsvorgange and uber permeabi litatserhältnisse der Hornhaut Arch. Augenh. 98. 47. 1927.

- FORNI. — Dégénérescence polymorphe familiale de la membrane limitante postérieure de la cornée. Arch. Opht., 1951, p. 163.
- FRANCESCHETTI et FORNI. — The heredo familial degeneration of the cornea. Congres Opht., 1950, London.
- Œdème récidivant de la cornée (cornea guttata et dégénérescence bulleuse de l'épithélium). Opht., 1953, pp. 342-343.
- FRANCESCHETTI et STADLIN. — Arch. Oft. Buenos-Ayres, 1950. 25. 336.
- FRANÇOIS. — L'œdème chronique de la cornée. Arch. d'Opht., 1933, p. 549.
- FREUDENTHAL. — Dystrophie familiale de l'endothélium cornéen. Z.F. Aug. 1932, p. 224.
- FRIEDENWALD. — Epithelial Dystrophy of the cornea. Brit. J. O. 1925. Vol. IX, p. 14.
- FUCHS E. — Von Groefs. Arch. F. Opht. Vol. LXXVI 3.30.8. 1910.
- Arch. Fur. Opht., 1916, p. 208.
- GALLENGA. — Della distrofia epiteliale corneale di Fuchs. Atti del Con. Soc. It. di Ottalm. 1925, p. 21-22.
- GAUTHIER. — Œdème de la cornée au cours de la conjonctivite à bacille de Weeks. S. Opht., Paris, 19 oct. 1946.
- GIFFORD. — Epithelial dystrophy of the cornea and its relation to endothelial dystrophy. AM. J. O. 1926, février, p. 81.
- The mild form of epithelial dystrophy of the cornea. Arch. of Opht. Janvier 1932, p. 18.
- GOAR. — Dystrophie de l'endothélium cornéen. AM. J. O. 1934, pp. 215-231. Dystrophy of the cornea. AM. J. O. mai 1950, 33, p. 6/4.
- GOMEZ. — Dystrophia epitelial de la cornea. Revue Med. Cubana Habana, 1913, XXIII, 145, 150.
- GRAF. — Z.F. Augenh., 1937. 91. 218. Œdème intermittent angioneurotique de la cornée.
- GRAVES. — A bilateral chronic affection of the endothelial face of the cornea of elderly persons with an account of the clinical principle of its slit lamp observation. Brit. J. Of. Opht., 1924, p. 502.
- GREEN. — Kératite bulleuse. AM. J. Opht., 1936, pp. 16-20.
- DE HAAS. — Nederl. Tydschr. V. Geneesk. 1942. 3 187. Ref. Zib Opht. 1943. 48. 597.
- HAGEDOORN. — Kératocone et cornea guttata: Soc. Néerl. d'Opht., 1938. Die cornea guattata (dystrophia cornea endothelialia). Lumpenspiegelbild Kl. Monatsbl. Für. Augenh., 1936, 565-566.
- HART et CHANDLER. — Arch. of. Opht. 40, p. 612, 1948. La cornée. Les facteurs qui affectent la transmission des rayons visibles à travers la tunique fibreuse du globe.
- HOEMMERLI. — L'œdème chronique récidivant de la cornée. Kl. Monats Für. Augenh., 1935, pp. 745-750.
- HAMBRESIN. — Discussion de la communication de Marbaix. Bull. Soc. Belge d'Opht., N° 64, avril 1932.
- HILGARTNER H.L. — Dystrophie épithéliale de la cornée. AM. J. O., 1925.
- VAN HEUWAADEN. — Modification cornéenne par hypercholestérolémie expérimentale. Nederl. Tijdsch. Geneesk., 1936, pp. 55, 13.
- VAN DER HEYDT. — Corneal dystrophy. AM. J. O. 28. 1. 1945, pp. 55-57.
- VON HIPPEL. — Recherches anatomiques sur un œil entier atteint de dystrophie épithéliale de Fuchs. Graefes Arch. F. Opht., 1932, p. 265.
- HOEPEPE. — Contribution clinique à la connaissance de la dystrophie épithéliale de la cornée (Fuchs). Kl. Monatsbl. Für. Augenh, février 1912, p. 227.

- Mme HUGONNIER-CLAYETTE. — Les greffes lamellaires thérapeutiques de la cornée. Thèse, Lyon.
- IWAI MASATOMO. — Das Verhalten der einzelnen Hornhautzellschichten für Permeabilität. Act. Soc. Opht. Jap. 42, p. 101, 1938.
- DE JAEGER et BERNOLET. — Œdème cornéen avec fissuration de la Descemet. Soc. Belge d'Opht., 20 juin 1948.
- JOHNSON et NASIK. — Section du grand nerf pétreux superficiel comme traitement de la kératite bulleuse chronique. AM. J. O., janvier 1951, p. 32.
- JULER. — Some cases of damage to Descemet's endothelium. Trans. Opht. Soc. V. Kings 50. 118, 127. 1930.
- KIRBY. — Excroissances de l'aire centrale de la membrane de Descemet. Arch. of Opht., 1925, p. 588.
- KOEPPE. — Arch. Für. Opht., 1917, p. 250.
— Graefes Arch. Opht. 91. 375. 1916.
- KNAPP. — Biomicroscopie de l'œil vivant, 1924.
- KRAUPA. — La pigmentation de la face postérieure de la cornée dans la dystrophie de Fuchs. Zeitsch. Für Augenheilk. 1920, p. 247.
— Les altérations de la cornée dégénérative et familiale dans le système des dystrophies de la cornée. KL. Monatsbl. Für. Augenn. 1923, p. 356.
— Sur les dystrophies épithéliales et endothéliales. Zeitschr. Für. Augenn. 1934. 83, pp. 179-189.
- LEAHY. — Bullous keratitis from vitreous contact. Arch. of Opht. July 1951. Vol. XLVI, p. 22.
- LEBER. — Arch. of Opht. Pt. 219. 87, 1873.
- LE PIVERT. — Contribution à l'étude de la dystrophie épithéliale de Fuchs. Thèse, Bordeaux, 1934.
- LEVITT. — Arch. of Opht., 1937. 18. p. 813.
- LEVITT et LLOYD. — Congenital and familial endothelial defects. AM. J. O. 1952, pp. 342-349.
- LOEWENSTEIN. — Considérations sur un cas de gonflement traumatique de la cornée en même temps que remarques sur la signification de l'œdème cornéen. Graefes. Arch. Für. Opht., déc. 1927, p. 598.
- LINDBERG. — Affection de la cornée du type de la kératite bulleuse, d'abord sur un œil, puis sur l'autre, après opération de la cataracte. KL. Monatsbl. Für. Augenn, 1934, pp. 781-789.
- LOHLEIN. — Phénomène cornéen rare. Versam. Für. Opht. Gesell. Heidelberg, 1913, p. 377. Analyse in Revue Gen. d'Opht., 1914, p. 471.
- MAC GEE FALLS. — Hereditary polymorphous Deep degeneration of the cornea. Arch. of Opht., oct. 1953, p. 462.
- MARUCCI. — Kératite bulleuse et dystrophie épithéliale de la cornée secondaire à des extractions de cataracte. Boll. d'Oc., juin 1937, pp. 625-636.
- MARX. — Œdème de la cornée sous-hypertension oculaire. S.F.O., 1948, p. 155.
— De la sensibilité et du dessèchement de la cornée. Ann. d'Ocul., Paris, 1921, 774. 789.
- MARBAIX. — Un cas d'œdème de la cornée avec décollement probable de l'endothélium. Bull. Soc. Belge d'Opht., avril 1932, p. 117.
- MOTOLESE. — Contributo clinico alla conoscenza della distrofia epiteliale della cornea. Ann. di Ottal., 1913, XIV, 272-285.
- MAURICE et GIARDINI. — Gonflement de la cornée « in vitro » après destruction de ses limitantes. Brit. J. O. Opht. 35. 12. 1951, pp. 791-797.

- MERIGOT DE TREIGNEY et ISNEL. — Un cas de dystrophie épithéliale de la cornée. Soc. Opht., Paris, 18 oct. 1924.
- MOESCHLER. — Untersuchungen über pigmentierung der Hornhauttrück Fläche Zeit. F. Augen, p. 195, 1922.
- MONESI. — Sulla rigenerazione dell'endotelio della Descemet. Atti. R. Acc. Scienze. Modena, Serie III, vol. IV.
- Ricerche di patologia sull'endotelio della cornea. Ann. di Ottalm., 1902.
- MOOTHOVEN VAN GOR SCHALY. — Wien Arch. Ann. Med. 22. 101. 1931.
- MORTELMANNNS. — Forme familiale de la dystrophie cornéenne de Fuchs. Opht., 1952, p. 99.
- MOTOLESE. — Congrès Soc. It. d'Opht., 1936, pp. 449-450. Distrofie epiteliali e endoteliali della cornea. Boll. di Ocul., 1938, p. 117.
- MUSINI. — Formations bulleuses de l'endothélium cornéen. Atti. 37. Cong. Soc. Oft. It. 10-1948, pp. 525-528.
- MULLER et MAUMENÉE. — Transplantation expérimentale de la sclérotique dans la cornée d'animaux. Groefes Archiv. Für. Opht., 1952. 152. pp. 521-526.
- NAGANAS. — Nutritional dystrophie of the corneal epithélium. Arch. of Oft., 1953, p. 536.
- NEAME. — L'œdème de la cornée, l'importance de la distinction entre l'œdème de l'épithélium et l'œdème de la substance propre. Trans. Opht. Soc. U.K., 1951, pp. 381-387.
- NIDA. — Dystrophie épithéliale chronique des deux cornées. Soc. Opht., Paris, 18 octobre 1930.
- NUEL et CORNIL. — De l'endothélium de la chambre antérieure de l'œil, particulièrement de celui de la cornée. Arch. d'Opht., 1890.
- OFFRET Guy et JOSEPH. — Kératite postopératoire d'origine virale possible. Soc. Opht., Paris, 19 nov. 1951.
- ORZALESI. — Sulle alterazioni primitive dell'endotelio corneale e della Descemet e su di alcune forme di cheratite che da essa possono trarne origine. Bollet. d'Occ., 27 janv. 1948, pp. 273-323 et 27 juillet 1948, pp. 424-438.
- PAU H. — Dystrophie de la cornée et cataracte après thyroïdectomie. KL. Monatsb. Für. Augenheilk. 1951. 11. 8, pp. 75-78.
- PAUFIQUE. — Discussion du rapport de DUBAR: « Les kératites à virus à la Soc. d'Opht. de Paris, 1952.
- Le pelage postérieur de la cornée. Traitement de la dystrophie de Fuchs. S.F.O., 1953.
- PAUFIQUE, SOURDILLE, OFFRET. — Les greffes de la cornée. Rapport à la S. Er. d'Opht., 1948.
- PAUFIQUE, PROST. — Deux cas d'œdème chronique de la cornée traités par kératoplastie non transfixiante. S. Opht. de Lyon, 12-1-47.
- PAUFIQUE, CHAVANNE, PROST. — Les œdèmes primitifs de la cornée. S. Er. d'Opht., 19-5-47.
- PAUFIQUE, ÉTIENNE. — Hérédo-Dystrophie familiale de l'épithélium de la cornée du type Meesmann et Wilk. S. d'Opht. de Lyon, 22 oct. 1950.
- PAUFIQUE, BLANC et ÉTIENNE. — Cornea guttata familiale. S. O. de Lyon, 11-12-1949.
- PETER. — Dystrophy of the corneal endothelium. Arch. Of. Opht., 1931. V. 6, p. 819.
- POSEY. — An usual form of superficial Corneal opacity probably an instance of atypical epithelial dystrophy. Arch. of Opht., 1917, p. 113.
- POTVIN. — La cholestérolémie et ses manifestations cornéennes. Soc. Belge d'Opht., 29-11-1936.

- PROST. — L'œdème primitif de la cornée. Thèse, Lyon, 1947.
- PURTSCHER. — Œdème cornéen intermittent comme manifestation de kérato-conjunctivite sèche. Wien. Klin. Wehnsch. 61. 709-710. Oct. 1948.
- REDSLOB. — Dissociation glaucomateuse de l'épithélium cornéen. Bull. de la S.F.O., 1936, p. 145.
- REESE. — Dystrophie épithéliale de la cornée. Opht. Record, 1913, p. 131.
- REESE F.M. — Œdème de l'épithélium cornéen provoqué par l'atébrine. Bull. Hopkins Hospital. 78. 325, juin 1946.
- RICCA. — Ricerche sulla permeabilità del foglietto Descemet.
- ROBINSON. — Dystrophie épithéliale de la cornée. Am. Opht., 1925, p. 655.
- ROUGIER J. — Les greffes lamellaires de la cornée. Thèse, Lyon, 1950.
- VON SALLMANN. — Sur une altération dystrophique de l'endothélium avec pigmentation de la face postérieure de la cornée. Zeitschr. Für. Auenheilk. Vol. LVIII, 1926.
- Ein Fall von dystrophia endothelialis corneae. Kl. Monatsbl. Für Augenh., 1925, p. 778.
- SALA. — Opacité en ceinture et cornea guttata. Rass. It. Ott. XII, 1934, p. 860.
- SCHOLDTMANN. — Epithelial corneal dystrophy Klin. Monatsbl. F. Aug., 1925. Vol. LXXIV, p. 777.
- SALUS. — Sur les affections récidivantes traumatiques et non traumatiques de l'épithélium cornéen. Klin. Monatsbl. Für augenh., 1922, pp. 673-690.
- SATO. — Am. J. O., juin 1950, 33. 6, pp. 943-948.
- SCHOFFER. — Ueber unterintermittierendes Hornhautodem Dissertation. Bâle, 1947.
- SCUDERI. — La perméabilité cornéenne. Ed. Minerva Medica, Turin, 1951.
- La fisiologia corneale. 38^e Congr. della Soc. Ott. It. Termina 24-28 octobre 1949.
- SCUDERI et BONNACORSI. — La permeabilità dell'endotelio corneale ai colori vitali. Ricerche biomicroscopiche et istologiche. Atti. 37. Congr. Soc. Ott. It., 1948.
- SIMPSON G.V. — Corneal Edema Tr. of the Am. Opht. Soc., 1949.
- STAEHLI. — Endothelium of the cornea (monographie à paraître 1954). Chapitre: Corneal endothelium and keratoplasty.
- STOCKER. — AM. J. O. 1952, p. 342. Dystrophie de Fuchs traitée par greffe perforante.
- STOEWER. — Zur Behanding der dystrophia epithelialis cornéa. Klin Monatsbl. Augenh. Vol. LXXI. Non Dez 1925, pp. 754-755.
- STERNBERG et MEYER. — Corneal dystrophy following secondary intraocular operations Arch. of Ophth., 1951, p. 527.
- STRAMPELLI. — Sul meccanismo di riparazione dell'endotelio della membrana di Descemet. VI^e Congr. della Soc. Ott. It. Roma, 22-24 octobre 1930.
- L'endotelio della cornea e la membrana di Descemet nei vertebrati. Ed. Rosenberg et Sellier, Torino, 1932.
- Contributo isto-patologico alla teoria della genesi endoteliale della Descemet. Ricerche di Morfologia. Vol. XIII, 1932.
- THEODORE. — Congenital type of endothelial dystrophy arch. of Opht., 1939, 21. pp. 626-638.
- THIEL. — Ein Beitrag zur degeneration der Hornhaut Opht. Ges. Heidel Berg, 1924, p. 281.
- THORNWALL DAVIS. — AM. J. O. 1934, p. 24.
- TRANTAS. — Œdème de la cornée au cours des conjonctivites aiguës. Bull. Soc. Hell. d'Opht., 1945, p. 38.
- TRONCOSO. — Sur un cas de dystrophie épithéliale de la cornée. Ann. d'Occ., 1912, t. CXLVII, p. 111.
- Epithelial dystrophy of the cornea. Arch. of Opht., 1936, p. 165.

- UTHOFF. — Dystrophia corneae epithelialis Opht. Gessell. Heidelberg, 1920, p. 308.
- VALEZUELA. — A case a bullous keratopathy. Bull. Phil. Opht. Otolar. Soc., 3-4 sept. 1951.
- VALERIO. — Sur un cas d'œdème primitif de la cornée. Soc. Opht. Lombarda, 25-6-50.
- VALLES. — Un nouveau cas d'œdème essentiel de la cornée avec hyper-cholestérolémie. Soc. Opht. Midi, 11-4-48. In Bull. Soc. Opht. France, 1949, p. 211.
- VAN VEELEN. — Œdème bilatéral de la cornée. Soc. Neerl. Opht. 107^e R. 19-12-43, et Ophtalmologica, 1946, pp. 143-154.
- VERHOEFF. — Endoth. Dystrophy as a cause of bullous keratitis. AM. J. O. 27. 332. 1944.
- VOGT. — Dystrophia epithelialis corneae Groefes. Arch. 105-76, 192 .
— Atlas der biomicroscopie des Lebendes Auges, 1930.
— Nouvelles constatations histologiques sur la cornée guttata. Zeitschr Für Augenh., 1934, vol. XXXIV, p. 31.
— Über keratitis bullosa bei cornée guttata Zeitschr Für Augenh. 62. 262. 1929.
- VOGT, WAGNER, RICHNER, MEYER. — Arch. Klaus. Stift. Vererbforsch. 14. 175. 1939.
- WEEKERS. — Œdème allergique paroxystique du globe oculaire. La parenté avec l'œdème intermittent de la cornée. Arch. d'Opht., 1937, p. 769.
- WAGNER. — Examen histologique d'une cornée guttata au cours d'une iridocyclite. Soc. Suisse Opht., Zurich, 3-4 juin 1939.
- WINCHELMANN. — Rupture de la Descemet par traumatisme obstétrical. Soc. Neerl. d'Opht. 12-13. I. 46.
— Différence entre cornée et sclérotique. Soc. Néerl. d'Opht., 20-21 mai 1946.
— Transplantation expérimentale de la sclère. 119. 6, pp. 336-342, Ophtalmologica.
- VON WALBECK et NEUMANN. — Studies of corneal transparency under various experimental conditions. Arch. of Opht., 1941, p. 482.
- WITHAM. — Dystrophia epithelialis corneae. Bull. John Hopkins Hospital, p. 156, 1914.
— Clinical contribution to the etiol. of dystrophia epithelialis corneae. Tr. Am. Opht. Soc. 1924. XXII, 290.
— La dystrophie épithéliale de la cornée considérée comme une manifestation du diabète. Am. J. Opht., 1924, p. 708.
- ZENTMAYER. — Dystrophie de l'épithélium cornéen. AM. J. O. 1918, p. 450.
-

